FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1956 N°

425

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

MOUY, ANDRÉ, PIERRE, MARIE

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Né le 11 Juin 1925 à Amiens (SOMME)

Présentée et soutenue publiquement le 1956

SUITES IMMÉDIATES ET RÉSULTATS ÉLOIGNÉS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL DE 176 CAS DE TÉTRALOGIE DE FALLOT ET ATRÉSIE TRICUSPIDIENNE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur P. SOULIE

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS XIVe

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1956 N°

425

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

MOUY, ANDRÉ, PIERRE, MARIE

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Né le 11 Juin 1925 à Amiens (SOMME)

Présentée et soutenue publiquement le 1956

SUITES IMMÉDIATES ET RÉSULTATS ÉLOIGNÉS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL DE 176 CAS DE TÉTRALOGIE DE FALLOT ET ATRÉSIE TRICUSPIDIENNE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur P. SOULIE

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS XIVe

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1956 N°

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

MOUY, ANDRÉ, PIERRE, MARIE

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

né le 11 Juin 1925 à Amiens (SOMME)

Présentée et soutenue publiquement le 1956

SUITES IMMÉDIATES ET RÉSULTATS ÉLOIGNÉS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL DE 176 CAS DE TÉTRALOGIE DE FALLOT ET ATRÉSIE TRICUSPIDIENNE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur P. SOULIE

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS XIVe

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153722_0034

1 - 10 - 55

DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOIN, BERNARD (H.), CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, MALPHEN, HARVIER, LAROCHE (G.), LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUDT, MONDOR, MULON, OLIVIER (E.), OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON

DOYEN — Léon BINET

Membre de l'Institut

ASSESSEUR — Jean VERNE

PROFESSEURS :

ANATOMIE		MM. CORDIER (G.)
ANATOMIE PATHOLOGIQUE		DELARUE (A.)
BACTERIOLOGIE		N ...
BIOLOGIE APPLIQUEE à L'EDUCATION PHYSIQUE ET AUX SPORTS		CHAILLEY-BERT (P.)
BIOLOGIE MEDICALE		VERNE (J.)
CANCEROLOGIE MEDICALE ET SOCIALE		N ...
CARCINOLOGIE		OBERLING (C.)
CHIMIE MEDICALE		JAYLE (M.F.)
CLINIQUE CHIRURGICALE	Hôtel Dieu	BROCQ (P.)
	Broussais	DE GAUDART D'ALLAINES (F.)
	Salpêtrière	N ...
	Cochin	QUENU (J.)
CLINIQUE CHIRURGICALE REPARATRICE ET ORTHOPEDIQUE		MERLE. D'AUBIGNE (R.)
CLINIQUE DE CARDIOLOGIE		MOUQUIN (M.)
CLINIQUE DE CHIRURGIE INFANTILE ET D'ORTHOPEDIE		FEVRE (M.)
CLINIQUE DE CHIRURGIE PLEURO-PULMONAIRE		MONOD (R.)
CLINIQUE DE LA TUBERCULOSE		BERNARD (E.)
CLINIQUE DE NEURO-CHIRURGIE		PETIT-DUTAILLIS (D.)
CLINIQUE DE PUERICULTURE		LELONG (M.)
CLINIQUE DES MALADIES ET SYPHILIQUES		DEGOS (R.)
CLINIQUE DES MALADIES DU SANG		CHEVALLIER (P.)
CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTEME NERVEUX		ALAJOUANINE (T.)
CLINIQUE DES MALADIES DES ENFANTS		DEBRE (R.)
CLINIQUE DES MALADIES INFECTIEUSES		MOLLARET (P.)
CLINIQUE DES MALADIES MENTALES ET DE L'ENCEPHALE		DELAY (J.)
CLINIQUE GYNECOLOGIQUE		FUNCK-BRENTANO (P.)
CLINIQUE MEDICALE	Hôtel Dieu	N ...
	Bichat	N ...
	Cochin	MOREAU (R.)
	Broussais	DE GENNES (L.)

CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE	VELTER (E.)
CLINIQUE OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUE	AUDIN (A.)
CLINIQUE PHYSIO-PATHOLOGIQUE DES PROBLEMES ALIMENTAIRES	RICHET (C.)
CLINIQUE PSYCHIATRIQUE INFANTILE	HEUVER (C.)
CLINIQUE RHUMATOLOGIQUE ET SOCIALE	COSTE (F.)
CLINIQUE STOMATOLOGIQUE	DECHAUME (M.)
CLINIQUE THERAPEUTIQUE CHIRURGICALE	SENEQUE (J.)
CLINIQUE THERAPEUTIQUE MEDICALE	LEMAIRE (A.)
CLINIQUE UROLOGIQUE	FEY (D.)
EMBRYOLOGIE	GIROUD (A.)
GENETIQUE MEDICALE	LAMY (M.)
HISTOIRE DE LA MEDECINE ET DE LA CHIRURGIE	N ...
HISTOLOGIE	N ...
HYGIENE ET CLINIQUE DE LA PREMIERE ENFANCE	CATHALA (J.)
HYGIENE ET MEDECINE PREVENTIVE	JOANNON (C.)
MEDECINE DU TRAVAIL	DESOILLE (H.)
MEDECINE LEGALE	PIEDELIEVRE (R.)
PARASITOLOGIE ET HISTOIRE NATURELLE MEDICALE	GALLIARD (H.)
PATHOLOGIE CHIRURGICALE	MENEGAUX (G.)
PATHOLOGIE EXOTIQUE	LAVIER (G.)
PATHOLOGIE EXPERIMENTALE ET COMPAREE	LEGRE (J.)
PATHOLOGIE HUMORALE ET IMMUNOLOGIE EXPERIMENTALE (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.P.)
PATHOLOGIE MEDICALE	BARIETY (M.)
PATHOLOGIE ET THERAPEUTIQUE GENERALE	GARCIN (J.)
PEDIATRIE SOCIALE	MARIE (J.)
PHARMACOLOGIE ET MATIERE MEDICALE	HAZARD (R.)
PHYSICO-CHIMIE MEDICALE (chaire à titre pers.)	DOGNON (A.)
PHYSIOLOGIE	BINET (L.)
PHYSIQUE MEDICALE	STROHL (A.)
RADIOLOGIE MEDICALE	DESGREZ (H.)
TECHNIQUE CHIRURGICALE	MOULONGUET (P.)
THERAPEUTIQUE	TURPIN (R.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, MAITRES DE CONFERENCE-AGREGES ET AGREGES

ANATOMIE	MM. (DELMAS (A.) (pr. s; ch.	HISTOLOGIE	(BULIARD (H.) (pr. s. ch.
	(DEBEYRE (J.)		(N ...
	(OLIVIER		(N ...
	(N ...	HYDROLOGIE	N ...
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	(GAUTHIER-VILLARD (Mlle P.)	HYGIENE	(BOYER (J.) (pr. s. ch.
	(BUSSER (F.)		(DEPARIS (M.)
	(GOUYGOU (Ch.)		(pr. s. ch.
BACTERIOLOGIE	(NEVOT (A.)	MALADIES INFECTIEUSES	N ...
	(N ...	MEDECINE LEGALE ET DU TRAVAIL	(DEROBERT (L.)
BIOCHIMIE MEDICALE	(ETTORI (J.)		(pr. s. ch.
	(pr. s. ch.		(GAULTIER (M.)
	(N ...		(HADENGUE (A.)
	(N ...		(N ...

BIOLOGIE MEDICALE	BOURLIERE (F.)
DERMATO-SYPHILIGRAPHIE	DUPERRAT (F.)
EMBRYOLOGIE	TUCHMANN
OBSTETRIQUE (suite)	(MORIN (P.)
	(RAVINA (J.)
	(N ...
	(N ...
OPHTALMOLOGIE	(DESIGNES (P.)
	(N ...
ORTHOPEDIE	JUDET (R.)
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE	(AUBRY (M.)
	(MADURO (R.)
PARASITOLOGIE	(CHABAUD (A.)
	(N ...
PATHOLOGIE CHIRURGICALE	(ABOULKER (P.)
	(BAUMANN (J.)
	(GOSSET (J.)
	(LAURENCE (G.)
PATHOLOGIE CHIRURGICALE	(LORTAT-JACOB (J.)
	(OLIVIER (Cl.)
	(POILLEUX (F.)
	(VERNE (J.M.)
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...

NEUROCHIRURGIE	DAVID (M.)
NEUROLOGIE	N ...
OBSTETRIQUE	(GRASSET (J.)
	(LEPAGE (F.)
	(MERGER (P.)
PATHOLOGIE	(N ...
EXPERIMENTALE	(N ...
PATHOLOGIE MEDICALE	(BERNARD (J.)
	(BOUDIN (G.)
	(CASTAIGNE (P.)
	(CONTE (M.)
	(DOMART (A.)
	(LAMOTTE (M.)
	(LAROCHE (Cl.)
	(MILLIEZ (P.)
	(PEQUIGNOT (H.)
	(PERRAULT (M.)
	(RAMBERT (P.)
	(THIEFFRY (St.)
	(TURIAF (F.)
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...
	(N ...
PEDIATRIE	(JOSEPH (R.)
	(N ...
	(N ...
PHARMACOLOGIE	(CHEYMOL (J.)
	(pr. s. ch.
	(LEVY (Melle J.)
	(pr. s. ch.
PHYSIOLOGIE	(BARJETON (D.)
	(pr. s. ch.
	(PARROT (J.)
	(pr. s. ch.
	(DEJOURS (P.)

PHYSIQUE MEDICALE	(DJOURNO (A.) pr. s. Ch.
	(GOUGEROT (L.)
PNEUMO PHTISIOLOGIE	KREIS (B.)
PSYCHIATRIE	N ...
PSYCHIATRIE INFANTILE	MICHAUX (Z.)
RHUMATOLOGIE	N ...
STOMATOLOGIE	(CHAPUT (Mme A.)
	(CERNEA (P.)
THERAPEUTIQUE	N ...
UROLOGIE	KUSS (R.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

CLINIQUE CHIRURGICALE
(AMELINE (A.)
(HUGUIER (J.)
(LEGER (L.)
(PADOVANI (P.)
(PATEL (J.)
(ROUX (M.)
(RUDLER (J.C.)
(SICARD (A.)

CLINIQUE MEDICALE
(BROUET (G.)
(N ...
(DECOURT (J.)
(DREYFUS (Gilbert)
(FAUVERT (R.)
(HAGUENEAU (M.)
(pr. s. ch.
(HAMBURGER (J.)
(KOURILSKY (R.)

CLINIQUE MEDICALE (suite)
(MARCHAL (G.)
(SOULIE (E.)

CLINIQUE OBSTETRICALE
(ESCALLE (G.)
(MAYER (M.)
(VARANGOT (J.)

CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE
(OFFRET (G.)
(RENARD (G.)

CLINIQUE UROLOGIQUE
(COUVELAIRE (R.)

Secrétaire général de la Faculté — M. MOREL (J.)

Secrétaire — Mlle CHANTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction — M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur — Mlle GOICHON

Bibliothécaires — Mlles DUMAITRE (P.) LAURENT (H.) LENOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE,

A MA MERE,

A TOUS LES MIENS.

A Mon MAITRE et PRESIDENT de THESE,

Monsieur le Professeur PIERRE SOULIE,

Chevalier de la Légion d'Honneur,

Professeur à la Faculté de Médecine,

Médecin de l'Hôpital LARIBOISIERE,

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse

QU'IL SOIT ASSURE DE MON RESPECTUEUX ATTACHEMENT
ET DE MA GRATITUDE
POUR SON ENSEIGNEMENT.

A MON MAITRE,

Monsieur le Professeur ROBERT DEBRE,

Grand Officier de la Légion d'Honneur,

Membre de l'Académie de Médecine,

Professeur de Clinique Médicale des Enfants,

Médecin de l'Hôpital des ENFANTS - MALADES;

RESPECTUEUX TEMOIGNAGE

DE MA RECONNAISSANCE

ET DE MON ADMIRATION

A Mademoiselle le Docteur SCHWEISGUTH,

A Monsieur le Docteur VERNANT,

Médecins - Assistants des Hôpitaux,

Qui m'ont inspiré le Sujet de cette Thèse

et m'ont aidé dans sa Réalisation.

A Monsieur le Docteur SERVELLE,

A Monsieur le Professeur Agrégé MATHEY.

A Monsieur le Docteur PITON,

A Monsieur le Docteur BOUCHARD,

A Monsieur le Docteur CORNU,

A Monsieur le Docteur LEFEBVRE,

TRES SINCERES REMERCIEMENTS.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Externat :

Monsieur le Docteur TOUPET,
Monsieur le Professeur Agrégé DEROT,
Monsieur le Docteur NETTER,
Monsieur le Professeur SOULIE,
Monsieur le Professeur MERLE d'AUBIGNE,
Monsieur le Professeur Agrégé TURIAF,
Monsieur le Professeur LAMY,
Monsieur le Docteur LEVESQUE,

Externat en premier

Monsieur le Professeur Agrégé MAHOUDEAU

Internat

Monsieur le Docteur MANDE,
Monsieur le Professeur DEBRE,
Monsieur le Professeur Agrégé DEROT,
Monsieur le Docteur LEVESQUE,
Monsieur le Professeur SOULIE,
Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE,
Monsieur le Professeur CATHALA,

TEMOIGNAGE DE RECONNAISSANCE POUR
L'EXEMPLE ET L'ENSEIGNEMENT QU'ILS M'ONT DONNES.

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Docteur MOUCHET, Chirurgien des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur HERRAULT, Médecin-Assistant des Hôpitaux,

Monsieur le Professeur Agrégé MOZZICONACCI,

Monsieur le Docteur PERROT, Médecin-Assistant des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur BENOIST, Médecin-Assistant des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur TRICOT, Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur NOUAILLE, Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur CHICHE, Médecin-Assistant des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur DI MATTEO, Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur SALET, Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur SEE, Médecin-Assistant des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur BOISSIERE, Médecin-Assistant des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur AUZEPY, Médecin-Assistant des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur de FONT-REAULX, Médecin-Assistant des Hôpitaux.

A LA MEMOIRE DU DOCTEUR PAUL DENISART

Ancien Interne des Hôpitaux de PARIS

Ancien Chef de Clinique Chirurgicale

à la Faculté

dont l'aide, les conseils et l'amitié

me furent très précieux.

A MES AMIS ET CAMARADES D'INTERNAT.

INTRODUCTION

Depuis la première intervention de MM. A. BLALOCK et H. TAUSSIG, en 1944, la chirurgie des cardiopathies conégnitales cyanogènes n'a cessé de susciter un immense intérêt dans le monde médical

En 1948, R. BROCK préposait une nouvelle méthode chirurgicale de traitement de certaines maladies bleues

Une ère nouvelle semble ouverte par l'intervention à coeur exsangue de W.LILLEHEI

Nous nous sommes proposés, dans ce travail, d'étudier les résultats de 195 opérations pour Tétralogie de FALLOT ou Atrésie tricuspidienne

Nous envisagerons successivement :

- les divers types d'interventions
- les risques de l'acte opératoire et les causes de la mortalité opératoire
- les modifications apportées aux signes de la maladie
- les résultats selon le type de la cardiopathie et la technique opératoire
- les indications et contre-indications de l'intervention

PRÉAMBULE

Les observations exposées dans cette thèse concernent les malades qui ont été examinés et suivis à la consultation de cardiologie de la policlinique des Enfants-Malades (service du Pr. DEBRÉ) par le Pr. SOULIÉ et les Drs SCHWEISGUTH, NOUAILLE, LABESSE ou à la consultation du Pr. SOULIÉ à l'Hôpital Lariboisière

La plupart d'entre eux ont été hospitalisés dans le service du Pr. SOULIÉ à l'hopital Lariboisière ou dans l'un des services de l'hôpital des Enfants-Malades (Pr. DEBRÉ , pr. JULIEN-MARIE, Pr. LAMY)

Les études hémodynamiques ont été faites par les Drs. JOLY, CARLOTTI, SIGOT, BOUCHARD et CORNU, les angiocardiographies , par les Drs. PITON et TOUCHE

Ces malades ont été opérés par le Dr. SERVELLE, le Pr. agrégé MATHEY et les Drs. BINET et GALEY

Les 176 malades compris dans cette étude se décomposent ainsi :

a.- 161 tétralogies de FALLOT dont :

- 3 atrésies orificielles com plètes de l'artère pulmonaire, vérifiées anatomiquement
- 4 étrésies orificielles de l'artère pulmonaire, vérifiées opératoirement
- 44 avec communication interauriculaire (pentalogie de FALLOT)
- 40 avec arc aortique droit
- 1 avec double arc aortique
- 5 avec double veine cave supérieure
- 2 avec retour veineux pulmonaire anormal
- 3 situs inversus avec levorotation
- 1 situs inversus total
- 3 avec dextroposition

b.- 11 atrésies tricuspidiennes
1 hypoplasie tricuspidienne avec hypoplasie ventriculaire droite sans communication interventriculaire

c.- 1 transposition de l'artère pulmonaire avec dextroposition aortique
1 transposition totale de l'aorte, vérifiée anatomiquement

d.- 1 truncus artériosus (non vérifié anatomiquement)

L'âge de ces malades au moment de l'opération se répartit de la façon suivante :

- 48 de moins de trois ans (dont 6 de moins d'un an, le plus jeune ayant deux mois)
- 65 de trois à cinq ans
- 30 de six à neuf ans
- 24 de neuf à quatorze ans
- 6 de quinze à deix-neuf ans
- 3 de plus de vingt ans

Plutôt que de faire un fastidieux exposé de ces 176 observations groupées dans un même chapitre, nous avons préféré en résumer quelques unes dans chacun des paragraphes, afin d'illustrer certains points particuliers et de présenter quelques exemples

Le nombre d'interventions s'élève à 195 (19 malades ayant subi 2 interventions):

- anastomose de BLALOCK termino-latérale gauche : 120 (dont 11 avec greffe)
- anastomose de BLALOCK termino-latérale droite : 12 (dont 7 avec greffe)
- anastomose de BLALOCK inermino-terminale gauche: 7
- anastomose de BLALOCK termino-terminale droite : 13
- anastomose aortico-pulmonaire latéro-terminale : 3
- valvulotomie - Infundibulectomie : 10
- intervention blanche : 27

Les 19 interventions doubles se répartissent de la façon suivante :

- 2 exploratrices : 6 fois
- exploratrices suivies d'intervention d'anastomose : 7 fois
- 2 interventions anastomose : 5 fois
  (intervalle : 3 mois - 15 mois - 2 ans 1/2 - 3 ans 1/2 - 6 ans 1/2)
- 1 intervention directe suivie d'anastomose

L'impossibilité de réaliser une intervention complète est dûe le plus souvent à :

- une circulation collatérale monstrueuse, dont la dissection était très hémorragique
- l'absence d'une branche de l'artère pulmonaire de calibre suffisant pour être anastomosée
- une artère pulmonaire trop courte
- une anomalie de disposition des gros troncs artériels systémiques
- la découverte d'un canal artériel perméable non soupçonné cliniquement
- des troubles du rythme cardiaque, graves et prolongés
- le décès peropératoire par troubles du rythme

ERRATUM : page 3

Au lieu de : Anastomose de BLALOCK termino-terminale droite : 13

Lire : Anastomose de BLALOCK termino-terminale droite : 3
Anastomose de POTTS latéro-latérale : 13

CHAPITRE I

LA CHIRURGIE

DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES CYANOGÈNES

HISTORIQUE ET TECHNIQUE

Bien que l'on retrouve dans les études anatomiques d'auteurs qui l'ont précédé les éléments de la maladie, c'est à FALLOT que revient le mérite d'avoir extrait la tétralogie du cadre confus de la maladie bleue et d'en avoir fait, par ses conclusions du "Marseille Médical" de 1888, une entité anatomique et clinique

On peut lire dans la "Presse Médicale" de 1913, l'exposé d'une tentative de traitement chirurgical d'une maladie bleue faite par DOYEN (48). Il ressort du récit très imprécis de cette intervention que l'auteur essaya d'ouvrir un rétrécissement pulmonaire infundibulaire à l'aide d'un tenotome introduit par cardiotomie dans le ventricule droit ; mais "les tentatives de section du point rétréci ne réussirent pas à augmenter l'entrée du sang dans le poumon" et la malade mourut le jour même. Cet essai ne sembla pas avoir eu de suites, bien que, quelques pages plus loin, DOYEN présente un instrument chirurgical, fruit de son imagination "pour remédier au rétrécissement pulmonaire".

1.- L'OPERATION DE BLALOCK-TAUSSIG :

C'est la même idée : augmenter la quantité de sang allant aux poumons, qui guida Helen TAUSSIG dans ses travaux sur les cardiopathies cyanogènes . L'étude comparative de la circulation pulmonaire dans divers types de malformations congénitales lui avait montré , en effet, que l'importance de la cyanose est en raison inverse du débit pulmonaire. Elle pensa qu'une anastomose entre circulation systémique et pulmonaire pourrait améliorer le sort des enfants bleus en augmentant le débit pulmonaire, donc la quantité de sang soumis à l'hématose et, par surcroît, en soulageant la circulation systémique surchargée par le shunt veno-artériel

Cette anastomose devait être réalisée par A. BLALOCK, déjà rompu aux techniques d'anastomose vasculaire par ses études expérimentales. La première intervention fut précédée d'une longue phase d'expérimentation chez l'animal, d'autant plus délicate qu'il fallait, dans un premier temps, créer une désaturation du sang artériel - par fistule artério-veineuse pulmonaire

En Mai 1945, BLALOCK et TAUSSIG donnaient le compte-rendu des trois premières interventions. Dans l'une d'elles, BLALOCK avait anastomosé le bout proximal de l'artère sous-clavière sectionnée à l'artère pulmonaire gauche ; dans les deux autres cas, c'est le tronc artériel brachiocéphalique qui avait été utilisé

Les résultats confirmaient les espoirs placés dans l'intervention : diminution considérable de la cyanose, augmentation de la capacité fonctionnelle et de la saturation en oxygène de l'hémoglobine du sang artériel périphérique

Dans le même article, les auteurs indiquent toutes les méthodes possibles d'anastomoses qu'ils ont étudiées? Outre l'anastomose sous-clavière ou tronc brachiocéphalique- pulmonaire, termino-latérale, l'anastomose termino-terminale est possible en unissant le bout central de l'artère systémique au bout distal de l'artère pulmonaire homologue sectionnée. BLALOCK et PARK avaient étudié également l'anastomose directe de l'aorte et de l'artère pulmonaire mais avaient été alarmés par la fréquence et la gravité des accidents paralytiques provoqués par le clampage temporaire de l'aorte, nécessaire à la mise en place de l'anastomose

Dans leurs publications ultérieures, H. TAUSSIG et A. BLALOCK précisaient les diverses modalités techniques et les indications théoriques et pratiques de l'intervention qui, désormais, portait leurs noms :

a.- Indications : relèvent de l'intervention, outre la tétralogie de FALLOT, presque toutes les cardiopathies congénitales où la circulation pulmonaire est diminuée et lorsque l'anastomose est techniquement possible :

- Atrésie tricuspidienne dans les cas (en grande majorité) où il existe une réduction de la circulation pulmonaire par hypoplasie, sténose ou atrésie de l'artère pulmonaire
- Hypoplasie tricuspidienne avec hypoplasie du ventricule droit
- les tétralogies de FALLOT, avec atrésie orificielle de l'artère pulmonaire, anatomique ou fonctionnelle (pseudo-truncus-artériosus ou "extreme tetralogy" selon la terminologie américaine) dans la mesure où l'une des branches de l'artère pulmonaire peut être anastomosée
- Ventricule unique avec atrésie ou sténose pulmonaire
- Transposition des gros vaisseaux de la base lorsqu'il existe une sténose pulmonaire
- Par contre, la sténose pulmonaire, avec ommunication inter-auriculaire (ou trilogie de FALLOT) ne relève pas des interventions d'anastomose, quelques exemples malheureux l'ont prouvé/ défaillance cardiaque rapide, après intervention (qu'Helen TAUSSIG attribue à une diminution du shunt droite gauche auriculaire de décharge par apport supplémentaire de sang dans l'oreillette gauche par les veines pulmonaires)

b.- Conditions

Helen TAUSSIG (114-115) indique 6 conditions indispensables pour qu'une cardiopathie congénitale cyanogène subisse une intervention d'anastomose

1.- qu'il existe une diminution de la circulation pulmonaire (objectivée par la radioscopie, l'étude hémodynamique, l'angiographie).

2.- que l'une des deux deux branches de l'artère pulmonaire soit , par son calibre et sa situation, anastomosable (et qu'il existe de l'autre côté, une circulation suffisante pour que le clampage de cette branche puisse être supporté pendant la durée de la création de l'anastomose).

3.- qu'une grosse artère systémique soit, pas son calibre et sa situation, anastomosable

4.- que l'état du poumon, du côté opposé à l'anastomose projetée, soit telle que le malade puisse supporter le collapsus du poumon et le clampage de l'artère pulmonaire du côté opéré

5.- qu'il existe entre les deux vaisseaux un "gradient de pression" tel que le sang passe facilement de la circulation systémique dans la circulation pulmonaire, et en quantité suffisante

6.- Que le coeur soit capable de s'adapter aux nouvelles conditions circulatoires (c'est-à-dire ni trop gros, ni défaillant)

c.- Modalités techniques

L'artère habituellement utilisée est l'artère sous-clavière. L'emploi du tronc artériel brachio-céphalique, ou même de la carotide primitive, assez fréquent lors des premières interventions, augmente grandement les risques opératoires et est à éviter

L'anastomose termino-terminale reconnaît certaines indications (distance entre les deux artères trop grande) ; elle est moins bien tolérée que l'anatomo-latérale

BLALOCK a donné des règles précises sur le côté où doit être effectuée l'anastomose selon l'âge et la direction de la crosse aortique (15). Mais la majorité des chirurgiens - et les docteurs SERVELLE et MATHEY en particulier - donnent, toutes choses étant égales d'ailleurs, la préférence de principe au côté gauche, étant donnée la difficulté fréquente de l'intervention du côté droit. (présence de la veine cave supérieure, direction et situation moins favorables de l'artère pulmonaire droite, proximité de l'oreillette droite)

Au premier congrès mondial de cardiologie de 1950, H. TAUSSIG apportait le résultat de 828 opérations d'anastomose ; au début de 1953, elle publiait les résultats de 1.000 cas (opérés entre octobre 1944 et octobre 1950)

2.- L'OPERATION DE POTTS :

En 1946, W. POTTS, SMITH et GIBSON proposaient un nouveau type d'intervention : anastomose directe latéro-latérale de l'aorte et de l'artère pulmonaire rendue possible par un clamp de forme spécialen'interrompant pas la circulation aortique. Cet arrêt circulatoire avait obligé BLALOCK à renoncer à l'anastomose aorte-artère pulmonaire, lors de ses études expérimentales

Cette technique présente plusieurs avantages, tout au moins théoriques, sur l'opération de BLALOCK : elle n'oblige pas à une dissection, quelquefois laborieuse, de la partie haute du médiastin ; elle est, en principe, toujours possible (les anomalies de situation, assez fréquentes, des gros troncs artériels peuvent amener à renoncer à une anastomose de type BLALOCK) ; elle peut être calibrée exactement et permet de réaliser des anastomoses efficaces chez de très petits enfants dont les artères sont trop exiguës pour que l'on puisse espérer faire avec elles une anastomose techniquement possible et efficace. L'opération de POTTS est cependant très difficile, si ce n'est impossible, du côté droit où la direction et la situation respectives des deux vaisseaux s'opposent à leur rapprochement

3.- L'INTERVENTION DIRECTE (BROCK)

La valvulotomie pulmonaire fut effectuée, pour la première fois, en 1948 simultanément par R. BROCK et SELLORS ; puis BROCK eut l'idée de l'appliquer au traitement de la tétralogie de FALLOT et pour ce faire, il la compléta bientôt par l'infundibulectomie

L'opération de BROCK diffère complètement des interventions d'anastomose en ce qu'elle cherche à traiter directement les lésions anatomiques de la tétralogie, et non plus à pallier seulement à leurs effets

Après ouverture du péricarde, un explorateur est introduit par une incision du ventricule droit pour préciser le trajet à suivre et passé jusque dans l'artère pulmonaire, puis des valvulotomes lancéolés à bords tranchants de taille croissante, et enfin un dilatateur qui ouvre au maximum le dôme valvulaire jusqu'à ses attaches. DUBOST et d'ALLAINES utilisent la voie artérielle qui a l'avantage de ne pas nécessiter d'incision ventriculaire

Lorsque l'exploration a montré un obstacle infundibulaire, il est introduit un instrument spécial emporte-pièce (punch) qui resèque le bourrelet infundibulaire. CLOVER, BAILEY, O'NEILL utilisent une pince spéciale ("rongeur"). Quelquefois, l'instrument ne ramène pas de tissus, mais la dilatation qu'il provoque peut donner de bons résultats

BROCK justifie la valvulotomie et l'infundibulectomie par ces arguments :

- l'anastomose est illogique, puisqu'elle crée une nouvelle malformation qui, à elle seule, relève de l'intervention chirurgicale
- elle est insuffisante, puisque, si elle augmente le débit pulmonaire elle ne diminue en rien le shunt veino-artériel au niveau de la communication inter-ventriculaire et de l'aorte à cheval ; la sténose pulmonaire non traitée, continue à s'accentuer et fait perdre peu à peu le bénéfice de l'intervention

L'intervention directe, par contre, en augmentant la quantité de sang passant par l'artère pulmonaire, diminue d'autant le volume shunté du ventricule au ventricule gauche par la communication ; elle pourrait même, à partir d'un certain degré, le supprimer. Dans leur statistique de 100 cas d'intervention directe, CAMPBELL, DEUCHAR et BROCK (31) ont vu, sur 12 cas où la saturation artérielle périphérique a été calculée après l'intervention, celle-ci atteindre et dépasser 95 % dans 3 cas

- Est-il possible, dans le temps pré-opératoire, de déterminer le siège exact de la sténose afin de guider l'intervention ?

= L'examen clinique ne donne aucun renseignement valable, encore que pour MANNHEIMER une fine étude phono-cardiographique puisse donner quelque indication (78)

La constatation d'une chambre infundibulaire sus-jacente à la sténose infundibulaire sur l'écran ou le cliché radiographique, est exceptionnelle (nous ne l'avons constaté que 5 fois dans les cas que nous présentons)

Chez 74 de ces mêmes malades, où la courbe de pression a été enregistrée dans le temps pré-opératoire, il existait 26 fois une zône de transition à pression intermédiaire entre celles de l'artère pulmonaire et de la partie basse du ventricule droit

L'angio-cardiographie se montre souvent impuissante à préciser le siège et la forme de la sténose (CAMPBELL et HILLS - COOLEY - DOTTER - GASUL - LOWE). Parmi les malades atteints de tétralogie de FALLOT compris dans cette étude, 47 ont été étudiés par angio-cardiographie avant l'intervention ; chez 10 d'entre eux seulement le siège de la sténose et sa forme ont pû être suggérés

Mais il semble que l'angio-cardiographie sélective par sonde in-situ, avec prise de clichés à cadence rapide et en plusieurs incidences (face et profil) puisse donner une image très exacte de l'infundibilum et l'origine de l'artère pulmonaire. Dans leur livre récent, KJELLBERG, MANNHEIMER, RUDHE et JONSSON (66) nous montrent des images très remarquables d'angiocardiographies faites dans ces conditions

Pour BROCK et CAMPBELL (22) les données essentielles sont fournies par l'examen direct, après ouverture du péricarde qui montre :

- en cas de sténose valvulaire : dilatation du tronc de l'artère pulmonaire frémissement systolique net qui prend origine au niveau du rétrécissement valvulaire, dont le doigt, en déprimant l'artère pulmonaire, perçoit le dôme, et le "jet" peut être momentanément interrompu par la pression du doigt au siège exact de son origine
- en cas de sténose infundibulaire, la morphologie de la région sous-orificielle précise qu'il s'agit d'un rétrécissement bas situé (dilatation post-sténotique, frémissement sous-valvulaire), moyen ou haut (sinus de valsalva dilatés, artère pulmonaire dilatée à sa base)

BROCK avait, par cette technique, découvert et traité par voie directe ,
en 1954 (31) 37 sténoses valvulaires isolées
45 sténoses infundibulaires isolées
et 18 sténoses combinées
} sur 100 tétralogies de FALLOT

en 1955, il avait, sur 140 cas fait : 50 valvulotomies
62 résections infundibulaires
28 valvulotomies-infundibulectomies (25)

GLOVER, BAILEY, O'NEILL (57) l'ont suivi dans cette voie, la proportion de sténoses valvulaires pures leur semble encore plus élevée (15 sur 30)

Ainsi exposée, l'attaque directe selon la technique de BROCK ne manque pas de paraître une solution satisfaisante. En fait, les arguments qui lui sont opposés sont nombreux :

- Les reproches faits aux interventions d'anastomoses ne semblent pas justifiés et ne sont pas vérifiés. Même inefficace, l'anastomose n'est pas apparue, à part quelques cas exceptionnels comme un facteur de déséquilibre et d'aggravation, et le recul important de nombreuses observations ont montré que, dans la quasi-totalité des cas, ses heureux effets se maintenaient au cours des années, malgré une hypothétique aggravation de la sténose mulmonaire

- Au point de vue physiopathologie, si l'attaque directe est logique dans la trilogie de FALLOT, où l'obstacle pulmonaire est le fait dominant entraînant l'hypertrophie et la dilatation du ventricule droit à lui seul, elle l'est beaucoup moins dans la tétralogie où le ventricule droit élève ses pressions dans la mesure, avant tout, où il doit les maintenir au niveau de celles du ventricule gauche et de l'aorte (et ne l'élève plus, ce niveau atteint) ; le chevauchement aortique persiste malgré la suppression de l'obstacle pulmonaire et si celle-ci est trop parfaite, la circulation pulmonaire est exposée aux fortes pressions systoliques du ventricule droit (11)

- Sur le plan anatomique, la plupart des auteurs ont une opinion opposée à celle de BROCK en ce qui concerne :

  a.- la fréquence relative de la sténose valvulaire

  b.- le type de la sténose infundibulaire

En effet :

1.- SOULIÉ, CHICHE et VOCI, sur 24 pièces anatomiques de tétralogies de FALLOT, trouvent :

- une seule fois une sténose purement orificielle
- 2 fois une sténose double, mais qui semble avant tout infundibulaire
- 21 fois, la sténose infundibulaire constitue l'obstacle majeur ;

  . dans 6 cas, il s'agit de sténoses très serrées constituées par un chenal étroit et tortueux, long de 15 à 25 mm., se terminant sur un orifice étranglé et très réduit (4 punctiformes, 2 atrésies)

  . 8 sténoses progressives, sans dilatation sous-valvulaire

  . 3 sténoses musculaires longues se terminant par une ébauche de dilatation sous-sigmoïdienne

  . 2 sténoses musculaires longues aboutissant à une petite chambre sous-valvulaire

2.- DONZELOT, d'ALLAINES, DUBOST, METIANU et DURAND : 54 cas ainsi répartis :

- atrésies : 10 cas
- sténoses valvulaires pures : 4 cas
- sténoses infundibulaires pures : 24 cas
- sténoses infundibulaires et valvulaires : 16 cas

Dans ces 40 derniers cas de sténose infundibulaire, celle-ci était :

- longue dans 17 cas
- moyenne dans 9 cas
- courte dans 13 cas ; il existait une chambre infundibulaire dans 8 cas seulement

3.- JOHNS, WILLIAMS, BLALOCK étudient 95 pièces :

- atrésie : 22 cas
- sténose valvulaire : 10 cas
- sténose infundibulaire : 49 cas avec chambre infundibulaire bien développée dans 14 cas

4.- BURKLE, KIRKLIN, EDWARDS répartissent 48 cas :

- 29 fois : sténose infundibulaire prédominante
- 5 fois : double sténose
- 11 fois : sténose prédominante sur l'orifice pulmonaire (dont 6 atrésies orificielles)
- 3 fois : atrésie de l'orifice et du tronc de l'artère pulmonaire

5.- BAFFES, JOHNSON, POTTS, GIBSON classent 42 pièces :

- 12 atrésies
- 8 cas de sténose en bande fibreuses de l'ostium infundibuli, avec 1 seul cas de sténose valvulaire associée
- 3 cas de sténose sous-valvulaire dont la partie postérieure est très proche de l'orifice aortique
- 4 cas de sténose intermédiaire "en bosse" épaisse
- 10 cas de sténose tubulaire associée dans 4 cas à une sténose valvulaire
- 5 cas de sténose dite "compensée", un orifice au-dessus de l'éperon de WOLFF faisant communiquer le chenal infundibulaire avec la communication interventriculaire

6.- Dans le cadre de cette étude, l'examen à l'état frais des pièces anatomiques de 23 malades atteints de tétralogie et décédés dans la période post-opératoire ou à distance de l'intervention, a permis de retrouver :

- 3 atrésies orificielles complètes
- 2 sténoses valvulaires pures
- 8 sténoses infundibulaires et valvulaires (dont 3 où la sténose infundibulaire était prédominante)
- 10 sténoses infundibulaires pures

La sténose infundibulaire limitée en diaphragme ou en bourrelet disposition favorable à la valvulotomie de BORCK n'est constatée que dans 4 cas

7.- Dans leur étude angiocardiographique, KJELLBERG, MANNHEIMER, RUDHE et JÖNSSON ont retrouvé :

- uns sténose infundibulaire dans 35 de leurs 36 examens
- une sténose valvulaire était associée dans 14 cas

Dans la plupart des cas, l'infundibulum était petit et la distance entre la sténose et le plancher valvulaire était courte ; c'est rarement que la sténose était circonscrite et suivie d'un infundibulum d'éspect normal ou quelquefois dilaté

Les dispositions favorables à l'intervention directe (sténoses valvulaires pures, sténoses infundibulaires limitées en bourrelet ou en diaphragme surmontées d'une cavité infundibulaire assez vaste), semblent donc relativement rares et l'on trouve souvent des sténoses infundibulaires en défilé, en chenal étroit et souvent irrégulier, dont la resection apparait alobrieuse quel que soit l'instrument employé, si ce n'est dangereuse étant donnée le brièveté de la distance qui sépare l'aorte de la paroi postérieure de l'infundibulum

Ces considérations perdraient beaucoup de leur poids, si, par ailleurs , beaucoup de chirurgiens européens et américains ne considéraient l'intervention directe comme grevée d'une mortalité opératoire sensiblement plus lourde que celle de l'anastomose. C'est ainsi que BLALOCK, d'ALLAINES, SANTY l'ont, sinon abandonnée, tout au moins réservée à quelques cas particuliers

L'utilisation del'hypothermie, basée sur les travaux de BIGELOW, LINDSAY et HARRISSON, a permis d'intervenir à cœur ouvert dans certaines cardiopathies congénitales et SWAN a utilisé cette technique dans le traitement de tétralogies de FALLOT (ouverture de la sténose valvulaire et résection de la sténose infundibulaire à la pince) . A l'expérience, cette technique s'est révélée omminemment dangereuse, du fait de la fréquence de l'embolie gazeuse coronaire, et doit être proscrite dans le traitement de la tétralogie de FALLOT

4.- LA CHIRURGIE A COEUR OUVERT - LILLEHEI :

En tout état de cause, le traitement d'un seul des éléments dela maladie n'est pas idéal. Si tant est qu'elle puisse être parfaite, la suppression de l'obstacle pulmonaire doit aboutir :

- soit à une élévation néfaste des pressions pulmonaires
- soit, l'aorte étant supposée peu ou non dextroposée, à une baisse de pression dans le ventricule droit renversant le shunt ventriculaire en transformant la maladie en une large communication ventriculaire avec gros shunt artério-veineux

A l'opposé, la communication interventriculaire limite l'augmentation de la pression ventriculaire droite ; de telle sorte que la seule correction de la sténose pulmonaire ou de la communication n'apparaît pas souhaitable

La chirurgie sous hypothermie ne laisse pas au chirurgien des délais suffisants pour traiter à la fois la sténose pulmonaire et la C.I.V.

Par contre, la technique de chirurgie sur coeur exsangue en circulation croisée telle que l'a réalisée W. LILLEHEI de Minneapolis, lui a permis de combiner la suppression de l'obstacle pulmonaire (par valvulotomie ou résection infundibulaire sous contrôle de la vue) et la fermeture de la communication interventriculaire, soit par suture directe de ses deux berges, soit par insertion et fixation d'une cloison en polyvinyl (Ivalon). Dans l'un de ses dix premiers cas exposés dans les "Annals of surgery" de Septembre 1955 , il a même, dans une observation d'atrésie orificielle complète de l'artère pulmonaire, créé un chenal à travers la paroi de l'infundibulum et implanté l'artère pulmonaire abaissée sur ce nouvel orifice

Une question vient immédiatement à l'esprit lorsque l'on imagine la réalisation de cette intervention :

- Comment la fermeture de la communication interventriculaire est-elle compatible avec la dextroposition de l'aorte ?

= Celle-ci ne semble pas avoir gêné LILLEHEI qui affirme , par ailleurs, que le chevauchement aortique n'est qu'une apparence dûe à la grande taille de l'orifice aortique habituel dans la tétralogie de FALLOT qui contraste avec les dimensions réduites de l'artère pulmonaire, et au développement de la cavité ventriculaire droite qui imprime au coeur un mouvement de rotation vers la gauche

Si cette affirmation paraît très abusive, il n'en reste pas moins qu'il existe un certain nombre de communications interventriculaires avec sténose pulmonaire sans dextroposition qui, cliniquement, ne se distinguent pas de la tétralogie de FALLOT et sont rangées dans ce cadre, et d'authentiques FALLOT où la dextroposition peu importante pourrait permettre, sans une trop grande distorsion des anneaux d'insertion aortique et tricuspidien, de fermer la communication interventriculaire. Il est difficile de prévoir l'avenir qui est réservé à l'intervention de LILLEHEI ; l'utilisation du coeur-poumon artificiel résoudra certaines difficultés techniques que présente la circulation croisée. La mortalité dans les 10 cas opérés par LILLEHEI est élevée (4 morts), mais les résultats dans les six autres cas sont tout-à-fait remarquables. Le pronostic opératoire immédiat se serait amélioré dans la publication des résultats de Septembre 1955. Il est, sans aucun doute, trop tôt pour juger l'opération ; elle a, en tous cas, ouvert une voie nouvelle dans le traitement de certaines cardiopathies congénitales

CHAPITRE II

LES STATISTIQUES POST-OPÉRATOIRES DE LA MALADIE BLEUE

(TRILOGIE de FALLOT EXCEPTEE)

1.- TAUSSIG et BAUERSFELD (1953) - 1.000 cas opérés entre Octobre 1944 et Octobre 1950

- 857 tétralogies
- 62 atrésies tricuspidiennes
- 27 truncus artériosus
- 32 dextrocardie ou dextrorotation
- 11 situs inversus et levocardies , dont "la plupart d'entre eux présentaient une tétralogie"
- quelques hypoplasies du ventricule droit , transpositions et trilogie de FALLOT

Sont considérés comme :

a.- Bons résultats : les cas où la cyanose diminue de façon marquée ou disparaît, la capacité physique redevient normale ou est à peine réduite, la saturation du sang artériel périphérique atteint des chiffres de 75 à 90 %, la polyglobulie, l'hématocrite, l'hémoglobine reviennent à des taux normaux ou voisins de la normale

b.- Résultats moyens : état du malade meilleur qu'avant l'intervention, mais la cyanose et la polyglobulie persistent

c.- Résultats nuls : aucune amélioration ou opération techniquement impossible

Pour les 857 tétralogies de FALLOT, les résultats sont :

- bons : 78 % des cas
- moyens : 4 % " "
- nuls : 3 % " "

La mortalité opératoire est de 15 % (127)

Pendant les 8 mois suivants, période d'"adaptation aux nouvelles conditions circulatoires", 14 malades sont décédés. Parmi les améliorés, 114 ne le furent que passagèrement ; 28 d'entre eux furent réopérés, ainsi que 12 de ceux dont le résultats avait été nul, cette seconde intervention comportant une mortalité beaucoup plus élevée que la première. C'est finalement à 43 que se monte le nombre des malades décédés au-delà de la période immédiatement post-opératoire

Les résultats furent moins bons dans les autres cardiopathies (mortalité atteignant près de 25 %)

L'âge des malades n'est pas indiqué dans cette statistique, mais parmi les 828 malades qu'Helen TAUSSIG avait présentés au Premier Congrès Mondial de Cardiologie, il y avait :

- 111 enfants de moins de 2 ans
- 213 enfants de 2 à 5 ans
- 202 enfants de 5 à 10 ans
- 125 de 10 à 20 ans
- 30 de plus de 20 ans

2.- POTTS (1949) - 181 interventions (intervention d'anastomose, dont 9/10 étaient des anastomoses aorto-pulmonaires - 16 interventions exploratrices) Mortalité totale (post-opératoire) : 12,7 %. Aucun détail sur les résultats eux-mêmes

En 1952, POTTS, GIBSON avaient opéré 253 cas , avec une mortalité de 10 %

3.- CAMPBELL - DEUCHAR (1953) - Opération de BLALOCK dans 200 cas de maladie bleue (dont 165 tétralogies, 21 atrésies orificielles pulmonaires, 7 atrésies tricuspidiennes) ;

- 18 de 0 à 4 ans
- 90 de 5 à 9 ans
- 59 de 10 à 14 ans
- 33 de plus de 15 ans

- mortalité opératoire immédiate ... : 12 %
- très bons résultats (existence normale, marche de 3 ou 4 milles): 56 %
- bons résultats ..... : 15 %
- améliorés ..... : 8 %
- aucune amélioration ou anastomose non faite : 8 %
- à distance de l'opération : décès de 9 malades

4.- CAMPBELL - DEUCHAR - BROCK (1954) - 100 cas d'intervention directe sur tétralogie de FALLOTT

Sur 61 cas
- 2 de 0 à 4 ans
- 12 de 5 à 9 ans
- 9 de 10 à 14 ans
- 13 de plus de 15 ans

- valvulotomie ..... : 37
- résection infundibulaire ..... : 45
- les deux interventions ..... : 18

- très bons résultats ... : 51
- bons résultats ..... : 20
- amélioration ..... : 13
- morts opératoires ..... : 15

5.- GLOVER - BAILEY - O'NEILL - DOWNING - WELLS (1952) - 30 cas

- âge moyen : 13 ans

6 décès post opératoires ; 1 décès deux mois 1/2 après opération

résultats
- 12 excellents
- 8 très bons
- 3 trop récents pour être évalués

6.- Citons également les statistiques moins importantes de :

WILSON (1940) - 40 opérations de BLALOCK dont :

- 10 très bons résultats
- 15 bons
- 8 moyens
- 2 nuls

CANOSA - LORENZO - ANIDO - DIAZ (1950) - 50 cas dont 7 morts

En FRANCE

1.- D'ALLAINES et DONZELOT (1954) - 333 tétralogies de FALLOT

- 78 % : bons résultats
- 5 % : résultats satisfaisants
- 14 % : sans amélioration
- 14 % : mortalité per et post-opératoire
- 16 % : mortalité totale 6 mois après

Répartition des cas :

- anastomose ter-lat : 158
- " ter-ter : 89
- " apicodorsale : 25
- " de Potts : 7
- greffe ..... : 15
- exploratrice ..... : 35

La plus haute mortalité était atteinte dans les exploratrices (31,4 %) et les anastomoses ter-terminales (21,3 %)

En outre, sur 10 infundibulotomies ou valvulotomies, il y eut 4 morts Le nombre des cas opérés s'élevait, en Juillet 1953, à 402, avec une mortalité globale de 14 %

2.- SANTY (1949) - 45 opérations de BLALOCK
(1950) - 100 opérations dont : 52 anastomoses ter-lat
9 ter-ter
31 Potts
8 exploratrices

Sur ces 100 malades, 9 avaient moins de 3 ans

- 18 décès opératoires
- résultats post-opératoires ou ,au plus tard, 1 an après l'opération :
  - parfaits dans 69 cas
  - 3 décès dans les mois qui ont suivi l'intervention

Les auteurs Lyonnais se sont trouvés particulièrement satisfaits de l'opération de POTTS, dans sa statistique de 1952, BRET présente, sur 153 opérations (dont 22 décès opératoires) :

- 72 POTTS
- 57 BLALOCK ter-lat
- 14 BLALOCK ter-ter
- 5 interventions directes

Par la suite, SANTY et BRET (1954) :

- 13 opérations de BROCK dans les tétralogies
  - 6 bons résultats
  - 1 médiocre
  - 2 nuls
  - 3 décès

SANTY (1956) - Tétralogie de FALLOT commune : 227 cas - 236 interventions dont :

- 94 opérations de BLALOCK (mortalité : 10,6 %)
- 124 opérations de POTTS (mortalité : 8 %)
- 11 interventions directes
- 10 opérations blanches

Au total : 29 morts opératoires

Par ailleurs :

- 5 tétralogies de FALLOT extrême
- 10 pseudo-truncus artériosus
- 13 atrésies tricuspidiennes

avec une mortalité sensiblement plus élevée

On ne peut comparer que des faits semblables , ce qui rend difficile la confrontation de ces statistiques opératoires . Le "contenu" de celles-ci varie, en effet, notablement :

- selon l'âge, les malades soumis à l'intervention directe dans les hôpitaux londoniens sont sensiblement plus âgés que ceux de la statistique de Miss TAUSSIG, par exemple, ou la nôtre

Ceci n'est pas sans modifier très notablement le pronostic opératoire immédiat ; à l'opposé, les malades de POTTS sont très jeunes (159 enfants de moins de 3 ans sur 165). Dans certaines études, l'âge n'est pas mentionné

- selon le type de cardiopathies traitées : certaines comportent uniquement des tétralogies de FALLOT, d'autres groupent également diverses maladies : atrésies tricuspidiennes, truncus et pseudo-truncus, hypoplasie ventriculaire droite, transposition, etc.....
- selon la durée d'observation post-opératoire qui n'est pas toujours indiquée et semble très brève pour certaines de ces statistiques

Les interventions exploratrices dont le taux de mortalité est très élevé, (et dont les résultats ne sont pas, par ailleurs, sans intérêt) sont éliminées de certaines études)

CHAPITRE III

MORTALITÉ DE LA PÉRIODE OPÉRATOIRE

Les décès de la période opératoire s'élèvent pour nos malades à 36, soit une proportion de :

- 18, 4 % sur le nombre total d'interventions
ou - 20 % sur le nombre de malades

Ces chiffres, relativement élevés, s'expliquent par le nombre important de très petits enfants qui composent cette statistique (15 de ces 36 malades sont des enfants de moins de 3 ans)

A.- LES CAUSES DE DECES OPERATOIRES :

Parmi les études sur la mortalité opératoire au cours des interventions pour maladie bleue, les plus intéressantes et complètes à la fois sont celles de BAHNSON et ZIEGLER(maladies de BLALOCK) et celle de TEME (opérés de d'ALLAINES)

1.- SYNCOPE : 2 fois sur 99 décès (BAHNSON)
21 " " 68 " (TEME)
2 " " 23 " (POTTS)
6 " " 24 " (CAMPBELL)

La syncope est précédée ou non d'une phase de bradycardie progressive ; elle survient, soit au début de l'intervention, en particulier, pendant la dissection du médiastin, au cours de l'anastomose, à sa suite ou même dans l'heure qui suit l'intervention

Les interventions directes, du type BROCK, favorisent au plus haut degré l'apparition des troubles du rythme cardiaque ; CLOVER et BAILEY rapportent qu'au cours de 30 interventions directes, ils ont observé 12 arrêts cardiaques dont 4 furent mortels

5 décès dans notre série semblent relevér de cette étiologie

Un seul d'entre eux est survenu lors de l'exploration ; les autres à la fin ou dans l'heure qui a suivi ; deux fois, il y avait eu un ralentissement ou un arrêt cardiaque passager lors de l'intervention

2.- ACCIDENTS CEREBRAUX

BAHNSON en décèle 22
TEME 8
POTTS 6

Ils se traduisent par un coma avec ou sans signes de localisation hémiplégique faisant suite immédiatement à l'intervention, le malade ne se réveillant pas, ou apparaissant quelques heures ou quelques jours après. Le terme d'"accident cérébral" doit être pris dans un sens très large. Si, dans certains cas, on trouve des lésions cérébrales évidentes : thrombosevéineuse ou artérielle
. infarctus
. hémorragie
. oédème important, le plus souvent, il n'existe aucune lésion au moins macroscopique des centres nerveux. On parle alors d'"anoxie cérébrale"

Quatorze de nos décès semblent rentrer dans ce cadre. L'autopsie a montré :

- dans un cas, une thrombose cérébrale artérielle
- deux fois, une thrombose veineuse
- 9 dilatations vasculaires importantes
- 1 piqueté vasculaire
- 1 oedème cérébral important
- 1 fois, aucune lésion apparente

Dans les 6 autres cas, l'autopsie n'a pû être faite ; deux de ces malades présentaient une hémiplégie nette et l' un d'entre eux avait eu une thrombose des veines rétiniennes avant l'intervention

3.- THROMBOSE de l'ANASTOMOSE : BAHNSON l'a trouvée 5 fois ; elle empêche la compensation de l'anoxie opératoire par l'anastomose et l'aggrave en obstruant tout ou partie des branches voisines de l'artère pulmonaire Trois de nos opérés présentaient une thrombose de l'anastomose, dont deux concurremment à des lésions cérébrales importantes : chez le dernier la thrombose s'était étendue à l'artère lobaire supérieure

4.- HEMORRAGIE . TEME :18
. BAHNSON: 8

Exceptionnellement, hémorragie de l'anastomose ; il s'agit , généralement, d'un suintement en nappe de la surface cruentée provoquée par la dissection d'une abondante circulation collatérale de suppléance

Un seul de nos malades présentait un hémothorax important, vraisemblablement cause de la mort

5.- COMPLICATIONS PULMONAIRES. Nous relevons :

- une atelectasie totale du poumon gauche
- une pleurésie purulente
- un encombrement bronchique massif (pus et mucosité) chez un malade présentant une tuberculose pulmonaire non diagnostiquée avant l'intervention
- un oedème sous-glottique (vraisemblablement dû à l'intubation trachéale)

6.- OEDEME AIGU du POUMON et DEFAILLANCE CARDIAQUE

- deux oedèmes aigus du poumon (après anastomose termino-terminale)
- une défaillance cardiqque probable (dyspnée progressivement croissante, décès le troisième jour), après anastomose de POTTS

BAHNSON a rencontré l'une ou l' autre de ces complications 15 fois et en rend responsables :

- une anastomose trop large
- un trop gros coeur ou une défaillance cardiaque débutante avant l'intervention

7.- CAUSES DIVERSES

- un nourrisson âgé de 6 mois et porteur d'une atrésie tricuspidienne est décédé 7 semaines après l'opération d'une gangrène du membre supérieur gauche : pendant l'intervention, l'abaissement de lé sous-clavière avait nécessité le sacrifice de nombre de ses collatérales (cas analogue de TEME)
- un enfant de 3 ans et demi est décédé un mois après une intervention de POTTS du côté droit , d'une hémoptysie foudroyante, l'autopsie a montré qu'il existait au milieu d'un bloc scléro-inflammatoire une ulcération de l'anastomose dans la bronche droite
- d ans les autres cas, faute d'autopsie ou de lésions patentes à l'examen anatomique, la cause de la mort n'a pû être clairement déterminée

B.- FACTEURS DE LÉTHALITÉ OPERATOIRE :

En tout état de cause, il existe de façon indéniable un certain nombre de facteurs qui influent sur la fréquence des accidents mortels de la période opératoire :

a.- L'âge : sur 36 décès, nous comptons :

- 15 enfants de moins de 3 ans,(dont 4 de moins de 1 an) sur 50 interventions à cet âge
- 14 de 3 à 5 ans sur 71 interventions
- 5 de 9 à 14 ans sur 29 interventions
- 2 de plus de 15 ans sur 9 interventions
- aucun de 6 à 9 ans sur 36 interventions

La mortalité est donc à son maximum dans les trois premières années (30 %) elle décroît pour atteindre son minimum de 5 à 10 ans et remonte nettement ensuite. Toutes les statistiques concordent sur ce point

b.- L'existence d'anomalies cérébrales ou de lésions cérébrales acquises pré-opératoires

- trois de nos malades décédés étaient porteurs de malformations cérébrales complexes (ANC... Raymond, LEB... Josiane, ROS... Maryse)
- à l'autopsie de deux autres, il a été trouvé un ramollissement cérébral bilatéral d'origine artérielle ancien, chez un troisième un ramollissement droit (ANC... Raymond, LIC...Martine, SAB...Joël)
- l'un d'eux présentait les traces d'une hémorragie ancienne des noyaux gris centraux (TUC... Monique)

Ces 7 cas ont été étudiés dans la thèse de Pierre CORONE

- Un malade présentait, avant son opération, les signes d'une thrombose certaine des veines ophtalmiques et d'une thrombose vraisemblable d'un sinus caverneux. L'autopsie n'a pû être faite (DUP... Cisèle)

Il semble hors de doute que les atteintes cérébrales congénitales ou acquises sensibilisent les centres nerveux à l'anoxie opératoire

c.- Les fortes polyglobulies favorisent nettement les accidents cérébraux (quelle que soit la pathogénie invoquée). Onze de nos malades avaient un chiffre de globules rouges dépassant 8.000.000. Pour la réduire, il est proposé (50) avant l'intervention de :

- rehydrater abondamment le malade
- l'oxygéner largement et de façon prolongée
- le mettre au repos complet

d.- L'abondance de la circulation collatérale de suppléance

Une circulation collatérale abondante augmente considérablement les risques opératoires :

- risque d'hémorragie post-opératoire sur la surface cruentée après la dissection
- prolongation de l'intervention
- enfin, le sacrifice d'une partie de ce réseau de suppléance nécessité par la dissection des organes du médiastin peut limiter considérablement le bénéfice de l'intervention

e.- Le type de cardiopathie : La mortalité est plus faible lors des interventions pour tétralogies de FALLOT communes que dans celles pour atrésie tricuspidienne (TAUSSIG : 26 % - CAMPBELL : 2 sur 7 - GIBSON : 6 sur 16) atrésie orificielle de l'artère pulmonaire, hypoplasie ventriculaire droite ....

Parmi nos malades, 4 étaient des atrésies tricuspidiennes (sur 12) 4 des atrésies orificielles de l'artère pulmonaire

f.- Le type d'intervention

1.- Les interventions blanches, quelle qu'en soit la cause, sont grévées d'une lourde mortalité

L'intervention créé un surcroît temporaire d'anoxie par l'effet du collapsus pulmonaire, du clampage de l'artère pulmonaire, de l'hémorragie et de l'anesthésique lui-même (50) qui est compensée par la création de l'anastomose. Si celle-ci n'est pas faite, à plus forte raison si l'on a dû supprimer une partie importante de la circulation de suppléance, les risques d'accidents graves per ou post-opératoires sont à leur maximum (d'ALLAINES : mortalité 31,4 % ; POTTS 43,8 %)

Neuf de nos malades sont décédés au cours ou au décours d'une intervention blanche (9 sur 27 = 33 %)

2.- Mise à part l'anastomose termino-latérale, les autres types d'interventions sont en trop petit nombre pour que l'on puisse conclure sur leur gravité propre

- anastomose de POTTS : 13 ; 6 décès presque tous de très petits enfants en mauvais état
- anastomose termino-terminale de BLALOCK : 9 ; 6 décès d'ALLAINES : mortalité 21,3 % sur 89 cas)
- intervention de BROCK : 10 ; 3 décès (BROCK : mortalité 11,5 % sur 140 cas)
- anastomose aortico-pulmonaire latéro-terminale : 3 ; 2 décès

3.- Mais le nombre de malades décédés après anastomose termino-latérale s'élève à 10, soit, sur 132 interventions, une mortalité de 7,5 % donc très faible

	N° 6	OPERATION	DECES	AUTOPSIE	CAUSE
ANC... Raymond 2 mois	6.660.000	Potts (4 mm)	24 h.	Atrésie orific. A.P. C.A. perméable An. perméable + Ramollis. artériel ancien Malfor. cérébrale	Anoxie cérébrale ?
BEN... Denise 13 ans	5.750.000	1e Exploratrice (circul. collat.+) 2e Exploratrice (circul. collat +)	 24 h.	 Pas faite Atrésie orif. A.P. ?	 Coma Accident cérébral ?
BOI... Evelyne 6 mois	6.360.000	Bl-Ter-Ter. G (circul. collat +)	7 sem.	Atrésie tricuspidienne Très petite C.I.A.	Gangrène du M.S.G.
BRO... Elisabeth 2 ans ½	6.400.000	Bl-Ter-Ter. G (circul. collat +)	24 h.	Sténose infund. Forte dextroposition Large C.I.A. Retour veineux anormal	Thrombose de l'anast. Cerveau : dilatation veineuse
BEL... Renée 26 ans		Bl-Ter-Lat. G + greffe (circul. collat +)	36 h.	Pas faite Tétralogie	Hémiplégie
CHA... Jean-Marc 3 ans	7.380.000	Bl-Ter-Ter. D (An. à gros débit)	3 h.	Pas faite Tétralogie avec C.A.	O.A.P.
DEV... Claude 20 ans	5.600.000	Exploratrice	post. opé.	Sténose infund. et valvulaire.	Thrombose cérébrale
DUP... Giselle 14 ans	10.410.000	Bl-Ter-Lat. G (circul. collat +)	13 j.	Pas faite Tétralgie	Hémiplégie

	N° 6	OPERATION	DECES	AUTOPSIE	CAUSE
DUR... Marie-France 1 an	5.260.000	Potts (4 mm)	3 j.	Atrésie trious- pidienne An. perméable	Coma Oedème cérébral
ESB... Gérard 13 ans	4.990.000	Bl.Ter-Lat. G	3 j.	Sténose infund. Forte destroposition C.I.A. An. perméable	"Encombrement bronchique" Tuberoul. pul- mo. excavée
GAD... Jean-Yves 4 ans	9.610.000	Bl.Ter-Lat. G (circul. collat +)	post- opé.	Pas faite. Atrésie trious- pidienne	Arrêt cardiaque
GUE... Claudine 4 mois ½	5.330.000	Exploratrice	post-	Atrésie orif. A.P. C.A. perméable	Acc. cérébral Cerveau : pi- queté vasculaire
GUI... Vincent 6 mois	8.400.000	Potts (circul. collat +)	post- opé.	Atrésie orif. A.P. C.A. perméable An. perméable C.I.A.	Acc. cérébral ? Cerveau : vascu- larisation ++
GUI... Daniel 3 ans ½	4.990.000	1e Exploratrice 2e Potts	 1 m.	 Sténose infund. et valvulaire Dextropostion ++	 Ulcération de l'anasto. dans bronche droite.
HAN... Josiane 3 ans	8.900.000	Bl-Ter-Lat. G (circul. collat +)	post- opé.	Atrésie trious- pidienne	Hémorragie
LAC... Thérèse 2 ans ½	8.070.000	Exploratrice	per. opé.	Sténose infund. et valvulaire Dextroposition +	Arrêt cardiaque
LEB... Françoise 3 ans ½	8.300.000	Bl-Ter-Ter. G	3 j.	Sténose infund. serrée valvulaire, large An. perméable	Acc. cérébral ? Cerveau : vascu- larisation ++

	N° 6	OPERATION	DECES	AUTOPSIE	CAUSE
LEB... Louise 3 ans ½	6.770.000	Potts (5 mm)	3 j.	Sténose infund. serrée valvulaire, large C.I.A. large	Dyspnée Insuffisance cardiaque ?
LEB... Josiane 1 an ½	5.460.000	Exploratrice (2-52) (circul. collat++)			
	6.560.000	Exploratrice (11-52) (circul. collat +) forte tachycardie	post-opé.	Sténose infund. serrée valvulaire large Dextropostion + C.I.A. + Malf. cérébrale	Arrêt cardiaque?
LEC... Daniel 10 ans	7.450.000	Bl-Ter-Ter. G (circul.collat +) An. à gros débit	36 h.	Sténose infund. An. perméable	Dyspnée Poumons : oedème et hémorragie
LEG... Marie-France 5 ans	7.600.000	Exploratrice	24 h.	Sténose valvulaire	Oedème de la glotte
LEP... Daniel 3 ans	8.150.000	Bl-Ter.Lat. G + greffe (circul.collat +) Atrésie A.P.	36 h.	Pas faite Atrésie A.P.	Acc. cérébral
MEU... Janine 11 ans	4.080.000	Valvulotomie	post-opé.	Sténose valvulaire et infund. Dextroposition + C.I.A.	Thrombose veineuse cérébrale
NIC... Martine 13 mois	6.020.000	Potts	4 j.	Sténose infund. serrée valvulaire large Dextroposition + + Ramollis. cérébral ancien.	Atélectasie du Po. G
PER... Claudine 4 ans ½	5.480.000	Bl-Ter-Lat. G	12 h.	Pas faite Tétralogie	Acc. cérébral ?

	N° 6	OPERATION	DECES	AUTOPSIE	CAUSE
ROS... Maryse 3 ans	7.200.000	Valvulotomie	3 j.	Sténose valvulaire Dextroposition + C.I.A. + Malfor- cérébrale	?
REI... Daniel 4 ans ½	8.110.000	Exploration (pas d'A.P.G.) (circul. collat +)	24 h.	Pas faite Tétralogie	Acc. cérébral ?
SAB... Hervé 2 ans	6.870.000	An. aortico-pulmo- Lat-Ter-D.	48 h.	Sténose orif. serrée valvulaire lâche Dextroposition ++ An. thrombosée	Thrombose artérielle cérébrale
SAB... Noël 2 ans ½	6.850.000	Bl-Ter.Lat. G	4 j.	Sténose infund. et valvulaire C.I.A. large An. perméable + Ramollissement cérébral ancien	Pleurésie purulente
SAR... Joël 3 ans ½	9.090.000	Exploratrice	6 j.	Sténose infund. Dextroposition ++	?
STR... Daniel 2 ans ½	5.170.000	Exploratrice (4-49)			
4 ans		Bl-Ter-Lat. D (7-50)	post- opé.	Sténose infund. Dextroposition ++	Arrêt cardiaque ?
TON... Josiane 5 ans		Valvulotomie - Infund.	post- opé.	Sténose infund.	Arrêt cardiaque ?
TOU... Danielle 2 ans ½	5.360.000	An. aortico-pulm. lat.Ter. 9	1 h.	Pas faite Tétralogie	?

	N° 6	OPERATION	DECES	AUTOPSIE	CAUSE
TUC... Monique 9 mois	6.180.000	Bl-Ter-Lat. G			
2 ans	9.740.000	Bl-Ter-Lat. D	48 h.	Sténose infund. + Séquelles d'Hémor-cérébrale	Thrombose de l'An. et de l'A. lobaire sup.
TUR... Patricia 2 ans ½	8.460.000	Bl-Ter-Ter. G (circul. collat +)	4 j.	Sténose infund. Forte dextroposition An. perméable	?
VAN... Lyliane 17 mois	7.020.000	Exploratrice (circul. collat) Aplasie du tronc de l'A.P.	24 h.	Pas faite Aplasie du tronc de l'A.P.	?

CHAPITRE IV

APPRÉCIATION DES RÉSULTATS

Les 140 malades survivants à l'intervention ont été suivis à l'Hôpital Lariboisière ou à la polyclinique de l'Hôpital des Enfants-Malades

Huit d'entre eux sont décédés plus de 7 mois après l'intervention (de 7 mois à 3 ans). Cette période étant considérée par M. TAUSSIG comme la période d'"adaptation aux nouvelles conditions circulatoires".

En ce qui concerne les 132 restants, 95 ont été suivis dans les deux hôpitaux jusqu'à ces derniers mois , avec un recul de :

- 4 à 8 mois pour 7 d'entre eux
- 8 à 12 " " 4 " "
- 1 à 2 ans " 23 " "
- 2 à 4 " " 35 " "
- 4 à 8 ans " 28 " "

De 9 autres, nous avons des nouvelles très récentes et aussi détaillées que possible par des questionnaires adressés aux parents ces trois derniers mois. Les réponses jointes aux renseignements donnés par les examens immédiats post-opératoires nous ont donné une idée assez précise de l'état de ces enfants

- 3 d'entre eux ayant été opérés il y a 2 à 4 ans
- les 6 autres ayant été opérés il y a 4 à 7 ans

Quinze autres ont été perdus de vue et n'ont pu être touchés (excepté trois dont nous avons eu des nouvelles indirectes) ; les résultats post-opératoires d'au moins 11 d'entre eux étaient bons

Il reste enfin quatorze malades opérés dans la seconde moitié de l'année 1955 et pour lesquels nous ne disposons que d'un examen post-opératoire

On doit tenir compte, dans l'appréciation des résultats, tant de l'état pré-opératoire que de l'état actuel post-opératoire. Nous avons considéré comme bons résultats les cas où l'on observe :

- en premier lieu, la disparition de l'accroupissement et des crises de cyanise paroxystique
- la disparition de la cyanose au repos ou sa diminution importante
- l'augmentation de la capacité fonctionnelle permettant une vie normale, c'est-à-dire, pour les enfants, la fréquentation régulière de l'école, pour le grand adolescent ou l'adulte un apprentissage ou l'exercice d'une profession, la possibilité de faire plus d'1 km. à marche normale ou plusieurs kilomètres au pas de promenade, la possibilité de courir et de faire de la bicyclette

Nous avons considéré comme améliorés :

- les cas où le malade, moins cyanosé et moins gêné, reste encore sérieusement limité dans ses activités physiques

A titre d'exemple voici : les observations résumées de quelques bons résultats.

AUG.... Denise - OBSERVATION N° 7

Présente une cyanose modérée, lilas, des crises de cyanose paroxystique à raison d'une environ par mois ; elle ne marche pas malgré ses 3 ans. N.G. : 6.520.000 G.R. ; saturation artérielle périphérique à 80 %

Intervention (Dr. MATHEY) : anastomose de BLALOCK. termino-latérale avec greffe

La cyanose diminue nettement ; l'enfant commence à marcher 1 mois 1/2 après l'intervention, un souffle continu est entendu sous la clavicule gauche. En Octobre 1953, soit un an après l'intervention, elle présente une cyanose discrète des lèvres et des ongles. N.G. = 4.660.000 ; elle marche toute la journée sans fatigue et commence à courir. En Décembre 1955, soit 3 ans après l'intervention, elle présente les mêmes signes, reste essoufflée à l'effort, mais peut monter deux étages, fait plus d'1 km. à pied, à vitesse normale, sans s'arrêter. L'examen radiologique montre une augmentation modérée mais nette du volume du coeur entre les clichés pré-opératoires et ceux faits 1 an après l'intervention, par l'augmentation sur les clichés plus récents ; la vascularisation pulmonaire a augmenté surtout du côté gauche

SAU.... Jean-Louis - OBSERVATION N° 151

âgé de 6 ans, cyanose moyenne, 6.480.000 G.R. ; pas de crises de cyanose paroxystique ; peut parcourir 50 m. à vitesse normale ou 1 km. en traînant la jambe, peut monter un étage, ne peut courir, s'accroupit fréquemment. Satur. périph. : 79 %

Intervention : (Dr. SERVELLE) anastomose de BLALOCK termino-latérale

En Novembre 1955, soit deux ans après l'intervention, il présente une légère cyanose des ongles ; les lèvres sont un peu foncées sans être cyanosées 5.680.000 G.R. Il peut parcourir plusieurs kms. à marche ralentie, court plus de 100 m. ne s'est pas accroupi depuis l'opération, a monté convenablement et sans s'arrêter les escaliers du métro pour venir à la consultation, va normalement à l'école, fait du vélo.

Souffle continu assez intense sous-claviculaire gauche. Le coeur a légèrement augmenté de volume, la vascularisation est nettement plus marquée à gauche ; la saturation artérielle est à 85 %

A noter qu'à l'âge de 18 mois, l'enfant avait présenté une hémiplégie gauche qui a complètement régressé

LAM.... François - OBSERVATION N° 97

4 ans 1/2 - atrésie tricuspidienne
Cyanose intense généralisée ;
8,570.000 G.R. marche 500 à 600 m., court quelques mètres; ne s'accroupit pas, maladroit dans sa marche ; tombe souvent, se heurte aux objets qu'il rencontre

Intervention (Dr. SERVELLE) : anastomose de BLALOCK termino-latérale

En Janvier 1956, soit deux ans après l'intervention, les ongles sont de coloration lilas, les lèvres foncées ; 5.360.000 G.R. Parcourt plusieurs kms. à vitesse de promenade, monte facilement plus de 2 étages , fait du vélo, joue comme un enfant de son âge, court bien, va à l'école normalement et ne s'est jamais accroupi depuis l'opération. Souffle continu intense sous-claviculaire gauche. Le coeur a un peu augmenté de volume ; la vascularisation pulmonaire, réduite avant l'intervention, est normale et égale

HAM.... Georges - OBSERVATION N° 83

14 ans 1/2 - cyanose modérée ; 6.600.000 G.R. peut marcher 300 à 500 m. lentement, ne court pas, s'accroupit souvent

saturation artérielle 85 %

Intervention (Dr. BINET) anastomose de BLALOCK latéro-terminale

En Novembre 1955, soit deux ans après l'opération, très légère cyanose des lèvres ; 5.195.000 G.R. Périmètre de marche normale à vitesse normale, court presque normalement, ne s'est jamais plus accroupi, monte les escaliers du métro. Actuellement apprenti-tailleur, joue comme un garçon de son âge. Souffle continu à composante diastolique faible. Radio : légère augmentation de volume du coeur, vazcularisation pulmonaire accentuée du côté gauche

Prélèvement pour saturation artérielle : le sang destiné au calcul de la capacité a coagulé, mais le chiffre de 22,35 d'oxygène semble indiquer une bonne saturation artérielle

LIN.... Anny - OBSERVATION N° 114

12 ans ; cyanose modérée de la face et des extrémités, mais gêne fonctionnelle très importante. Après 15 à 20 m. de marche la cyanose, légère au repos, s'accentue considérablement ; la fillette suffoque, s'assoit par terre ou même s'effondre presque sans connaissance. La course est naturellement impossible, la montée des escaliers entrecoupée de nombreuses pauses. Saturation artérielle : 80 %

Intervention (Dr. SERVELLE) anastomose termino-latérale de BLALOCK

En Novembre 1955, soit 5 ans après l'intervention, c'est une belle jeune fille de 17 ans, nullement cyanosée - seulement une cyanose légère des lèvres lorsqu'elle court contre le vent par temps froid - elle marche dans limite à vitesse normale, court plusieurs centaines de mètres, grimpe les escaliers sans fatigue, exerce sans défaillance sa profession de sténo-dactylo et danse le be-bop ....

Souffle continu intense. Augmentation asymétrique de volume du coeur sur le cliché pris 15 mois après l'opération, mais pas depuis cette date vascularisation pulmonaire plus marquée à gauche. Saturation artérielle : 95 %

GRE.... Marie-Rose - OBSERVATION N° 76

5 ans ; cyanose "noire" 10.800.000 G.R. a marché à 3 ans. A cette époque, plusieurs crises par jour de cyanose paroxystique avec perte de connaissance ; elle suffoque au bout de quelques pas et s'accroupit

Intervention : (Dr. MATHEY) anastomose termino-latérale gauche. Un an après celle-ci, il ne persiste qu'une très légère cyanose des lèvres et des doigts 5.830.000 G.R. Périmètre de marche normal, la dyspnée n'apparaît que pour des efforts importants, la course est possible. Disparition totale et dès l'intervention des crises paroxystiques et de l'accroupissement

Souffle continu intense. Le coeur n'a pas augmenté de volume
Le poumon droit est nettement plus vascularisé que le gauche

VIL.... Maurice - OBSERVATION N° 170

6 ans 1/2 ; lèvres légèrement teintées 4.260.000 G.R. (chiffre à noter) crises fréquentes de cyanose paroxystique, avec dyspnée et agitation sans perte de connaissance, s'arrêt et s'accroupit au bout de 50 mètres ou de quelques marches ; course impossible, soif très vive. saturation artérielle 77 %

Intervention (Dr. SERVELLE) anastomose termino-latérale.

Deux ans 1/2 après l'intervention, lèvres foncées, cyanose des ongles 5.620.000 G.R. marche plusieurs kms. normalement, court, monte facilement les escaliers ; soif normale. Souffle continu intense. Le coeur a nettement augmenté de volume, mais reste de dimensions modérées. Vascularisation pulmonaire plus marquée à gauche, saturation artérielle : 93 %

L'appréciation des résultats est toujours chose délicate ; il faut tenir compte , dans les réponses des parents, d'un certain pessimisme exagéré avant l'intervention auquel fait suite un optimisme mal tempéré après l'intervention. D'autres, au contraire, sont déçus de ne pas observer la guérison complète qu'ils escomptaient. Il est bon de faire exécuter aux enfants quelques exercices (monter des escaliers, par exemple) pour apprécier plus exactement les modifications de la capacité fonctionnelle. Il ne faut pas perdre de vue, enfin, que les interventions blanches peuvent, dans certains cas, rares il est vrai, donner quelque amélioration et que les signes de la maladie, en dehors de toute intervention, sont susceptibles, sinon de s'atténuer avec les années, tout au moins de présenter de longues périodes de stabilisation

1.- Ces réserves faites, les résultats nous ont paru, chez les 95 malades du premier groupe et après la première intervention :

- bon chez 74 d'entre eux

- 14 furent améliorés
  chez deux d'entre eux, le résultat post-opératoire fut très bon mais malgré la persistance du souffle continu, sa qualité s'altéra avec les années (CHA... J.F. - ROD... Martine)

- 15 nuls
  . 2 après valvulotomie
  . 6 après intervention exploratrice
  . 7 après intervention d'anastomose
    (dans 2 cas, résultat post-opératoire excellent, mais thrombose tardive - 8 mois et 20 mois - de l'anastomose)

Douze des malades non améliorés ou peu améliorés furent réopérés
(7 bons résultats
3 amélioration
2 résultats nuls)

Ce qui porte le résultat final chez ces 95 malades à :

- 72 bons résultats
- 9 nuls
- 14 améliorations

2.- Parmi les 9 malades touchés par questionnaire, le résultat semble :

- bon dans 6 cas
- amélioré dans 2 cas
- résultat nul pour l'un d'entre eux

3.- Pour les 15 malades perdus de vue :

- résultat certainement nul dans 3 cas
- résultat post-opératoire incomplet dans 2 cas
- résultat vraisemblablement bon dans 10 cas

4.- Parmi les 14 opérés récents, les résultats post-opératoires sont :

- nuls dans un cas (absence de souffle continu après anastomose pas de diminution nette de la cyanose)
- incomplet dans 1 cas (après intervention directe)
- satisfaisants dans tous les autres cas (diminution nette de la cyanose, chute substantielle de la polygloburie, présence d'un souffle continu)

5.- Les huit malades décédés plus de huit mois après l'opération seront étudiés de façon plus détaillée ultérieurement

CHAPITRE V

TRANSFORMATIONS DES SIGNES DE LA MALADIE BLEUE

Cette étude portera essentiellement sur les 95 malades observés avec des délais post-opératoires suffisants

A.- LA CYANOSE

La cyanose est, sans conteste, le signe le plus précocement modifié après l'intervention ; c'est souvent sur la table d'opération même que sa diminution est constatée, mais ce n'est qu'au bout de quelques jours q u ' elle pourra être appréciée ; le petit malade est souvent, après l'opération, anormalement pâle sous l'effet de la suroxygénation, du choc de l'hémorragie per-opératoire ; de même le chiffre des globules rouges est habituellement au plus bas. C'est dans les premiers jours également qu'une thrombose de l'anastomose peut survenir et remettre en question le résultat obtenu : la cyanose avait fortement diminué ou disparu, elle réapparaît brusquement d'une heure à l'autre, alors que le souffle continu d'anastomose disparaît ou n'apparaît pas

Dans la plupart des cas, la cyanose ne disparaît pas complètement ; elle persiste, atténuée au niveau des lèvres et de la racine des ongles (qui semble réellement constituer son dernier repaire), leur donnant une couleur un peu foncée ou rouge sombre. Quelquefois, elle est un peu plus marquée, mais en diminution considérable par rapport à la cyanose pré-opératoire. Quoiqu'il en soit, elle s'accentue beaucoup moins à l'effort, au froid, à la chaleur qu'avant l'intervention

Elle peut disparaître totalement au repos. Nous l'avons observé dans environ 14 cas, chez des enfants qui présentaient, avant l'intervention :

- dans un cas, une cyanose extrêmement "noire"
- dans deux cas, une cyanose intense généralisée "violette"
- dans [illegible] cas, une cyanose modérée localisée aux extrémités

Il est exceptionnel de constater sa disparition, non seulement au repos, mais à l'effort. Nous ne l'avons observé de façon à peu près certaine que dans deux cas. Il semble un peu plus fréquent de constater une cyanose très discrète qui n'augmente pas sensiblement à l'effort et reste identique, quelles que soient les circonstances

Simultanément, on observe la disparition des crises de cyanose paroxystique. C'est là le test minimum que nous avons exigé pour considérer qu'un malade est amélioré

B.- LA POLYGLOBULIE

La polyglobulie suit grossièrement les modifications de la cyanose. Sa chute est également immédiate, profonde ; elle remonte légèrement les jours suivant l'opération pour se stabiliser à son nouveau taux. Cette chute serait dûe, selon JOSEPHS, à une lyse globulaire mise en évidence par une élévation passagère de l'urobiline totale excrétée, puis une diminution secondaire de l'hématopoïèse médullaire que traduit la baisse des réticulocytes

Sur 163 cas, le nombre des globules rouges pré-opératoire était :

- 110 fois entre 5.000.000 et 8.000.000 (soit environ 70 % des cas)
- 29 fois au-dessus de 8.000.000 (maximum à 13.000.000)
- 24 fois inférieur à 5.000.000

La chute moyenne s'établit entre 1.500.000 et 2.000.000 (la plus importante fut de 8.000.000)

Le nombre de globules rouges rejoint assez rarement des taux normaux et nous n'avons observé que six fois la descente à un taux stable inférieur à 5.000.000 alors que le taux pré-opératoire était supérieur à 6.000.000. Dans la majorité des cas, le nouveau chiffre d'hématies s'inscrit entre 5.000.000 et 5.500.000 et si la numération des malades dont la cyanose a totalement disparu au repos, vé de pair, en règle, avec un taux inférieur à 5.000.000, il n'est pas exceptionnel de voir certains d'entre eux garder des chiffres légèrement supérieurs, la polyglobulie n'étant pas nécessairement liée et proportionnelle à la désaturation du sang artériel

L'hématocrite et le taux de l'hémoglobine subissent une chute parallèle à c celle du nombre des globules rouges ; mais la méthode de TALIQWIST, utilisée habituellement dans les hôpitaux parisiens, est notoirement insuffisante et les dosages photométriques de l'hémoglobine faits avant et après l'intervention (et par le même laboratoire) sont trop peu nombreux pour que nous puissions en faire état

C.- LA CAPACITE FONCTIONNELLE

L'augmentation de la capacité fonctionnelle ne s'apprécie bien, évidemment, qu'aux premiers levers du malade, mais déjà l'on peut constater la disparition d'une éventuelle dyspnée continue de repos et de l'attitude spontanée de repli en "chien de fusil" ou en position genu-pectorale que gardent souvent au lit les jeunes enfants

Dès les premiers pas, l'amélioration est évidente, la respiration plus facile, plus ample, les possibilités d'effort s'accroissent de jour en jour ; les enfants confinés au lit se mettent à marcher. Sept de nos malades de plus de deux ans n'avaient jamais marché et ont appris à le faire dans les semaines suivant l'intervention

L'accroupissement disparaît, c'est là un des signes les plus fidèles de l'amélioration et ce, dès l'opération. La signification du squatting est discutée, les attitudes prises tendraient à réduire l'hypotension relative entraînée par la position debout qui augmente le shunt veino-artériel ; pour LURIE, les positions prises sont celles qui minimisent l'effet de la gravité sur le retour veineux en comprimant les réservoirs veineux de l'abdomen ou des extrémités, ou en les rapprochant du niveau du coeur. Quoiqu'il en soit, des études (69-74) ont montré que la saturation artérielle atteint son taux le plus bas dans la position debout chez les cyanosés. L'augmentation de la saturation artérielle après l'intervention, aura entre autres effets, celui de supprimer la nécessité de l'accroupissement

L'effet sur la marche est l'un des plus faciles à constater ; la distance que peut parcourir le malade avant d'être arrêté par l'éssoufflement (qu'il est convenu d'appeler "périmètre de marche") s'accroît dans des proportions considérables, elle passe de quelques dizaines ou quelques centaines de mètres à un ou plusieurs kilomètres , le tout accompagné d'une accélération de vitesse de la marche qui peut être aussi aisée que celle des enfants de leur âge. La course devient possible ou peut se prolonger, permettant les jeux ; la montée des escaliers s'effectue plus facilement, la bicyclette vient encore accroître les possibilités que donne aux enfants la transformation de leur capacité d'effort.
Alors que la diminution de la cyanose est immédiate dans la majorité des cas, celle de la dyspnée est habituellement plus lente, s'accuentant de semaine en semaine pour se stabiliser au bout de quelques mois

A quelques exceptions près, cette amélioration de la capacité fonctionnelle se maintient les années suivantes et les progrès dans l'activité et les possibilités d'efforts sont rpoportionnés à ceux que ferait un enfant normal. Mais avant d'apprécier définitivement les progrès qu'a apportés l'intervention, il faut attendre l'échéance du premier hiver pendant lequel on peut constater une diminution de la capacité fonctionnelle sous l'effet du froid et du vent

Il est exceptionnel que la dyspnée disparaisse totalement, l'enfant reste dyspnéique aux efforts, dont les plus importants et les plus prolongés lui restent interdits. Mais il peut fréquenter l'école régulièrement et, s'il s'agit d'un adolescent, ou d'un adulte, faire un apprentissage ou exercer une profession

Il n'existe pas toujours de proportionnalité entre la diminution de la cyanose et l'augmentation de la capacité fonctionnelle. Dans certains cas, les modifications de la cyanose sont minimes alors que la capacité d'effort est transformée

BOU .... Martine - OBSERVATION N° 22

4 ans 1/2 . Cyanose modérée des extrémités et des lèvres. N.G. : 5.350.000 G.R. Crises de cyanose paroxystique avec perte de connaissance assez espacées, mais malaises fréquents périmètre de marche très limité, s'accroupit au bout de 100 mètres environ, ne peut courir

Intervention (Dr. MATHEY) anastomose de BLALOCK termino-latérale

Disparition immédiate des crises paroxystiques et de tout malaise, disparition du squatting. Un an après, en Novembre 1955, N.G. : 5.320.000 ; la cyanose augmente moins à l'effort qu'avant l'intervention ; l'enfant court quelques dizaines de mètres, monte plus de trois étages sans s'arrêter, marche plusieurs kms.

GUI.... Jean-Pierre - OBSERVATION N° 79

5 ans, Cyanose modérée au repos augmentée nettement à l'effort et au froid. N.G. : 5.420.000 G.R. Quelques accès de cyanose paroxystique. L'accroupissement est son attitude habituelle de repos. Il ne peut parcourir lentement quelques centaines de mètres, ne court pas

Intervention : (Dr. SERVELLE) anastomose termino-latérale gauche transformation fonctionnelle : joue et court comme un enfant de son âge et sans dyspnée : disparition immédiate et définitive des crises de cyanose paroxystique et de l'accroupissement ; la cyanose persiste , un peu atténuée. N.G. dix-huit mois après l'intervention : 5.500.000 G.R. Quatre ans après l'intervention, les résultats se maintiennent. L'activité est celle d'un enfant de son âge ; la cyanose persiste, discrète

MAR .... Georges - OBSERVATION N° 120

12 ans. Cyanose moyenne au repos, très marquée aux efforts N.G. 7.100.000 G.R. Pas de crises de cyanose paroxystique, pas d'accroupissement, peut monter un étage, marche assez longuement, mais très lentement en soufflant, peut courir quelques dizaines de mètres, ne participe pas aux travaux de la ferme familiale. Saturation artérielle : 74,5 %

Intervention (Dr. SERVELLE) anastomose termino-latérale. Cyanose modérée des extrémités qui augmente moins à l'effort qu'avant l'intervention. Dès celle-ci, il a senti un mieux-être, il respire plus aisément et est incomparablement moins essoufflé. En Janvier 1956, soit 5 ans après l'intervention, l'opéré présente toujours une cyanose modérée (N.G. 6.560.000), mais il a une activité tout-à-fait normale (cultivateur) est capable de parcourir plusieurs kms. à marche assez rapide, monte plusieurs étages, court comme les camarades de son âge, danse, porte de lourds fardeaux et prend part, tout comme un autre, aux travaux de la ferme

L'existence de tétralogies de FALLOT non poluglobuliques, mais fortement anoxémiques est connue ; dans ce cas, une cyanose très discrète ou même nulle au repos et apparaissant à l'effort, contraste avec une réduction importante de la capacité fonctionnelle et, en particulier, avec des crises paroxystiques fréquentes ; ces faits, selon DONZELOT et d'ALLAINES sont dûs, soit à la réduction de la polyglobulie antérieure par une anémie (d'origine infectieuse souvent) soit à l'oblitération récente d'un canal artériel - les malades jusque là bien adaptés, n'ont pas eu le temps de développer une polyglobulie de compensation - soit à un manque d'adaptation à l'anoxémie dont la raison n'est pas connue. "Ces malades, souligne H.TAUSSIG, comme ceux qui sont cyanosés et "polyglobuliques, sont très améliorés par l'intervention."

VIL.... Maurice, cité plus haut, rentre dans cette catégorie

DEV.... Roger - OBSERVATION N° 57

9 ans (atrésie tricuspidienne) érythrose des lèvres et des pommettes, cyanose légère des racines des ongles, N.G. : 4.600.000 G.R., fréquents malaises avec angoisse, dyspnée, cyanose sans perte de connaissance, peut parcourir à marche lente 50 m. au plus, peut monter 1 étage, est dans l'impossibilité totale de courir, s'accroupit souvent

Intervention (Dr. MATHEY) anastomose termino-latérale . Pas de modification sensible de la coloration cutanée .N.G. un mois après l'intervention: 4.770.000 ; disparition complète des crises paroxystiques et de l'accroupissement. Six mois après, toujours très légère cyanose, dyspnée d'effort légère, périmètre de marche normal, même à marche rapide, course possible, mais encore limitée. Souffle continu ; légère augmentation du volume du coeur. Deux ans après l'intervention, mêmes constatations : excellent état

AUD .... Gérard - OBSERVATION N° 6

7 ans 1/2 . Très légère cyanose des lèvres et des ongles qui augmente battement à l'effort.N.G. 4.800.000 G.R. crises de cyanose paroxystique avec perte de connaissance ; marche lente et écourtée, peut courir quelques mètres, accroupissement fréquent. Saturation artérielle : 83 %

Intervention (Dr. MATHEY) anastomose termino-latérale. Cyanose nulle au repos ; disparition du squatting et des crises de cyanose paroxystique. N.G. : 4.530.000 G.R. Périmètre de marche presque normal, court bien , souffle continu. Augmentation du volume du coeur

Revu en Octobre 1955, soit 3 ans après l'intervention. Pas de cyanose au repos , légère cyanose pour des efforts un peu inhabituels ; marche plus d'un km. à vitesse normale ; court presque autant que les enfants de son âge, monte deux étages. N.G. 4.495.000 G.R. souffle continu, pas de modification de volume du coeur par rapport au cliché post-opératoire

BOU .... Jeanne - OBSERVATION N° 21

8 ans1/2. En Novembre 1948 : lèvres un peu foncées, apparition rapide de la cyanose d'effort, dyspnée continue légère , pas de crises paroxystiques ou d'accroupissement . N.G. : 4.740.000 G.R. dyspnée d'effort très importante, soif vive. A l'auscultation, il existe un souffle systolique du deuxième espace intercostal gauche qui semble se prolonger dans la disatole. Comme on pense à un canal artériel associé ....

L'intervention (Dr. SERVELLE) est pratiquée du côté droit, mais reste exploratrice (pas de tronc brachiocéphalique, l'artère sous-clavière naît très à gauche et est invisible)

En Septembre 1949, son état s'est aggravé. Crises de cyanose paroxystique, accroupissement ; au lit, se couche repliéesur elle-même, périmètre de marche 150 à 200 m. avec une très vive dyspnée (circule en poussette). Mais ilnexiste qu'une légère cyanose des ongles . N.G.: 4.810.000 G.R. On ne retrouve pas le souffle du canal artériel entendu antérieurement

2ème Intervention (Dr. SERVELLE) anastomose latérale gauche - Amélioration immédiate et disparition de l'accroupissement et des crises paroxystiques

En Décembre 1955, soit 5 ans après la deuxième intervention, légère cyanose des ongles qui augmente au froid, mais non à l'effort. Périmètre de marche illimité à marche normale, grimpe plus de 3 étages, court, activité normale, sténo-dactylo. N.G. 5.390.000 G.R. Soufile continu intense, le coeur a augmenté de volume, de façon nette, mais non inquiétante

PON .... Chislaine - OBSERVATION N° 135

5 ans 1/2 Rose au repos, pâlit aux efforts, malaises brefs : fléchissement des jambes sans perte de connaissance. Marche 100 m. s'accroupit très souvent ; ne peut monter, ne fut-ce que quelques marches. N.G. : 4.700.000 G.R. Par ailleurs, symptomatologie typique de tétralogie

Intervention (Dr. MATHEY) anastomose termino-latérale gauche. Trop récente pour que l'on puisse juger définitivement du résultat qui semble très bon. Gros souffle continu

Dans l'observation suivante, une forme non polyglobulique s'est transformée dans les années suivant une intervention exploratrice en une forme polyglobulique banale en même temps que les symptômes s'atténuaient légèrement :

KRO .... Emmanuel - OBSERVATION N° 92

10 ans. Rose au repos, mais cyanose à l'effort. N.G. : 4.010.000 G.R. (par contre, au FO dilatation et sinuosités des veines rétiniennes). Crises de cyanose paroxystique avec malaise sans perte de connaissance. Dyspnée au moindre effort rendant impossible toute activité, course et jeux

Intervention (Dr. SERVELLE) exploratrice ; les années suivantes, augmentation légère de la cyanose, les crises paroxystiques s'espacent nettement, l'accroupissement est moins fréquent. Trois ans après la première intervention N.G.: 6.540.000 G.R. Saturation artérielle 57 %

2ème Intervention (Dr. SERVELLE) anastomose termino-latérale avec greffe

Bon résultat post-opératoire: Diminution nette de la cyanose Saturation artérielle : 79 %

D.- HIPPOCRATISME DIGITAL

Les modifications de l'hippocratisme digital sont lentes et, semble-t-il, incomplètes. Elles sont, par ailleurs, difficiles à affirmer ; plusieurs fois, les parents ont prétendu qu'ils avaient observé une diminution nette des déformations hippocratiques : effilement du doigt, affaissement du bombement sous-unguéal ; faute de documents photographiques, ces affirmations ne peuvent être appuyées

E.- MODIFICATIONS DU FOND D'OEIL

Les modifications de fond d'oeil des cyanosés ont été particulièrement étudiées par ROUTIER. Cet examen a été fait chez 86 malades. Le fond d'oeil était normal dans 28 cas ; chez les autres, il montrait des altérations plus ou moins importantes, depuis la simple dilatation modérée des veines, jusqu'à la dilatation monstrueuse ou "tête de méduse", le degré de ces lésions était fréquemment, mais non constamment, parallèle à la gravité apparente de la maladie

Onze de ces malades présentant des altérations du fond d'oeil sont décédés. Pour les autres, nous possédons malheureusement peu d' examens de fond d'oeil post-opératoire. En voici quelques-uns

BER .... Pierre - OBSERVATION N° 12

FOD : Thrombose des veines rétiniennes
FOG : Papille cyanique : veines dilatées et tortueuses (N.G. 7.510.000) Un mois après l'intervention : FOG considérablement amélioré ; la coloration papillaire et l'aspect des vaisseaux sont pratiquement normaux (N.G.: 6.120.000)

BOD .... André - OBSERVATION N° 18

FOD et G : Papilles hyperhémiées, dilatation et tortuosités vasculaires, cyanose vasculaire (N.G. 7.800.000) Intervention satisfaisante. Un après, malgré l'excellence du résultat, l'aspect des FO est sensiblement identique (N.G. 5.650.000)

BER .... Joël - OBSERVATION N° 11

Cyanose moyenne (N.G. 7.040.000) FOD et G : Dilatation veineuse et artérielle, veines noirâtres. Résultat post-opératoire satisfaisant malgré labsence de souffle continu. Cinq semaines après l'intervention FO : Vaisseaux de calibre et de coloration normaux

DER .... Françoise - OBSERVATION N° 54

Dilatation des vaisseaux conjonctivaux des deux côtés. FOD et FOG : cyanose rétinienne, énorme dilatation veineuse avec veines noires foncées et aspect de "tête de méduse" ; ante-position des artères nasales supérieure et inférieure à droite (N.G. 7.100.000)

Intervention satisfaisante. Deux ans après : vaisseaux conjonctivaux normaux à l'examen à la lampe à fente. FOD : veines encore un peu dilatées mais les artères nasales ne sont plus saillantes en avant de la papille. FOG : normal (coloration et vaisseaux) (N.G. 5.360.000)

LAC .... Nicole - OBSERVATION N° 95

Cyanose de la rétine très prononcée ; bords de la papille couverts par des vaisseaux très dilatés et sinueux (N.G. 8.100.000)

Intervention satisfaisante. Un mois 1/2 après : rétines de coloration normale. Veines un peu dilatées mais de coloration normale (N.G. 5.900.000)

NOR .... Roger - OBSERVATION N° 131

FO de cyanose : rétine couleur lilas ; grosses veines tortueuses, artères très sinueuses (N.G. 5.380.000)

Intervention satisfaisante. Dix mois après : rétines normales, mais persistance d'une tortuosité des vaisseaux rétiniens sans que la coloration des veines un peu dilatées, soit modifiée. (N.G. 5.800.000, puis 4.200.000)

LEM .... Anne - OBSERVATION N° 115

Papilles à bords nets, mais rpugeâtres reflet rétinien important donnant un aspect succulent ; artères ayant la coloration de veines normales, veines trois fois plus grosses que les artères. (N.G. 9.200.000)

Intervention : thrombose de l'anastomose. Un an 1/2 après (aggravation clinique) : même aspect , avec , en plus, un oedème papillaire à gauche (N.G. 11.640.000) Décédée 21 mois après l'intervention

Dans six cas où l'intervention eut un très bon ou bon résultat, on a donc observé : une disparition presque complète des altérations du fond d'oeil dans trois cas, une diminution dans deux autres, aucune modification chez l'un de ces malades.

D. ROUTIER a observé également la disparition des modifications des fonds d'oeil des "tétralogies de FALLOT" opérées par BLALOCK

F.- LES SIGNES NEUROLOGIQUES

Les signes neurologiques des cardiopathies congénitales cyanogènes ont été étudiées dans la thèse de Pierre CORONE

Après l'intervention, on observe souvent un progrès du développement psychomoteur qui semble dû, tout autant aux possibilités nouvelles que donne l'augmentation de la capacité fonctionnelle (facilité de la marche, participation aux jeux, fréquentation de l'école, suppression d'un certain sentiment d'infériorité), qu'à la meilleure oxygénation cérébrale. Par contre, les "arriérés" patents ne sont, naturellement, nullement améliorés

De même les lésions neurologiques acquises avant l'intervention peuvent en limiter considérablement les bénéfices et "gâcher" le résultat

Un certain nombre d'examens électroencéphalographiques ont été pratiqués chez nos malades :

- quatre d'entre eux souffraient de crises paroxystiques fréquentes avec perte de connaissance ou lipothymie ; EEG. normal ; aucun signe neurologique anormal
- neuf autres cas ont été étudiés :

LEB .... Josiane	1 an 1/2 ; oligophrénie et hypotonie. EEG normal. Décès post-opératoire. Autopsie : altérations anoxiques du cortex cérébral
LEC .... Daniel	9 ans - Chorée typique dont l'origine est discutée (infectieuse banale ou dûe à l'anoxie cérébrale ?) EEG. normal Décès post-opératoire. Autopsie : dilatation des vaisseaux de la convexité ; piqueté vasculaire à la coupe ; noyaux gris centraux normaux
SAB .... Hervé	2 ans - Hypotomie et retard psychomoteur. EEG normal. Décès post-opératoire. Autopsie : lésions cérébrales bilatérales d'origine vasculaire

DUP .... Cisèle — 14 ans - Thrombose des veines rétiniennes, thrombose vraisemblable du sinus caverneux, céphalée vive. EEG. tracés très désynchronisés avec asymétrie de l'alpha et de l'entraînement à la stimulation lumineuse. Décès post-opératoire autopsie non faite

MOR .... Joseph — 4 ans - Retard psychomoteur modéré. EEG : Tracé ample; sans signe nettement pathologique, mais avec un fond de rythme lent important. Intervention satisfaisante. Revu un an après ; l'EEG n'a pas été refait, mais le retard psychomoteur semble très atténué

ROS .... Ma ryse — 3 ans - Hydrocéphalie. EEG : grande proportion de rythmes lents. Décès post-opératoire . Autopsie : oblitération de l'aqueduc de Sylvius

KUH .... Didier — 10 mois. Hémiplégie droite . EEG : Tracés très dissymétriques hypoactivité très marquée à gauche , hyperactivité à droite Intervention sans résultat. Pas d'EEG post-opératoire , mais nombreuses crises convulsives

GRA .... Dominique — 1 an. Hémiplégie droite - EEG : Tracés très dissymétrique.

et

PLA .... Monique — 20 mois - Hypotonie, retard psychomoteur. EEG : Ondes lentes nombreuses, pas de rythme de base

Dans ces deux derniers cas, amélioration de l'EEG post-opératoire bien que l'intervention ait été sans effet sur la cyanose et la polyglobulie (thrombose de l'anastomose)

CORONE a étudié les tracés électroencéphalographiques de 39 enfants cyanosés ; certaines des anomalies retrouvées lui semblent liées à l'anoxie cérébrale (ondes lentes diffuses, dysrythmies) ; l'étude électrique post-opératoire de ces malades présenterait un grand intérêt, mais a rarement pu être faite

G.- LE DEVELOPPEMENT PHYSIQUE

Le retard de développement statural et pondéral des bleus est un fait bien admis. "Stunting of growth is common as a result of an inadequate supply of oxygene of the body." (H. TAUSSIG)

Ce n'est cependant pas l'opinion de ADAMS qui , après une étude soigneuse morphologique de 66 tétralogies de FALLOT, estime que la majorité d'entre eux ont un développement normal. L'anoxémie chronique ne lui semble pas d'ailleurs être, à elle seule, un facteur de retard de croissance. Pour ADAMS comme pour LUND, parmi les enfants bleus dont le développement physique est insuffisant, ceux qui obtiennent un gain notable après intervention représentent une minorité

Il nous a paru intéressant d'étudier ces faits à l'aide des tables de développement physique de l'enfant dressées par LELONG, JOSEPH, CANLORBE et SCHOLLER qui comparent la taille "réelle" d'un enfant avec la taille de la moyenne des enfants (garçons et filles) du même âge, d'une part, et le poids réel avec le poids de la moyenne des enfants de même taille "réelle" d'autre part ; ces tables permettent également de suivre, par une courbe, la croissance d'un enfant par rapport à la croissance moyenne normale

Des 128 enfants dont le poids et la taille ont été notés avant l'intervention :

- 34 présentaient un retard statural notable (de 10 % ou plus)
- 35 présentaient un retard pondéral notable (de 10 % ou plus)
- 10 présentaient un retard à la fois statural et pondéral

Dans l'étude de la croissance après l'intervention, se trouvent éliminés les décédés, les opérés trop récents ou ceux dont le poids et la taille n'ont pas été repris. Dans les années qui ont suivi l'intervention :

- Sur 19 malades présentant un retard statural notable, 6 ont présenté une élévation de la courbe de croissance correspondant à un "bond" de la croissance dans les suites de l'intervention
- Sur 14 présentant un retard pondéral, 8 ont eu un gain pondéral relatif dans les suites opératoires
- 1 seul a bénéficié à la fois d'un gain statural et pondéral :
  (taille de - 10 % à + 1 %)
  (poids de - 20 % à - 8 %)

Les autres ont certes grandi et grossi, mais sans que l'intervention ait apporté une modification sensible à leur développement physique

Ces constatations rejoignent celles de ADAMS et de LUND et laissent à penser que les retards de développement chez les bleus peuvent être dûs à d'autres facteurs que l'anoxie (génétiques, cérébraux, infection pulmonaire à répétition ?), ou que le retard de croissance n'est que partiellement réversible

La période de formation pubérale coïncide souvent chez les bleus avec une aggravation des symptômes. Chez nos opérés, le développement pubertaire s'est effectué sans incidents. Des règles anormales avant l'intervention ont quelquefois été régularisées. La grossesse chez ces malades a une réputation de gravité, tant pour la mère (défaillance cardiaque, avortement) que pour l'enfant : l'anencéphalie du nouveau-né serait une complication assez particulière des grossesses de femmes cyanosées (expérience d'anoxie expérimentale chez la souris de INGALS) OLIM et TURNER ont suivi une jeune femme qui, avant l'opération d'anastomose, donna le jour à deux foetus anencéphales et qui accoucha d'un enfant normal après l'opération. H. TAUSSIG (d'après RUSSEL) a observé un certain nombre de grossesses normales dans son lot d'opérées. Nos malades étant en moyenne fort jeunes, une telle éventualité ne s'est jamais présentée

Les cardiopathies congénitales, tout particulièrement la tétralogie de FALLOT s'accompagnent a ssez souvent de déformation vertébrale (cyphoscoliose) ou thoracique (thorax en carène). Nous n'avons pas observé de modifications notables de ces déformations après l'intervention

H.- *LES SIGNES D'AUSCULTATION*

1.- L'examen cardiaque retrouve tous les signes observés avant l'intervention :
- souffle systolique habituellement mésocardiaque
- et modifications éventuelles des bruits

2.- CAMPBELL, DEUCHAR et BROCK ont quelquefois remarqué une accentuation du souffle systolique après valvulotomie ; dans 3 cas (sur 100), il est apparu un souffle diastolique dont ils ont considéré, l'un comme fonctionnel, les deux autres comme étant dû à une insuffisance pulmonaire, le deuxième bruit pulmonaire n'est pas modifié

Nous n'avons pas enregistré de modification de l'auscultation dans nos cas de tétralogie ayant subi une intervention directe

3.- Après intervention d'anastomose, l'auscultation perçoit un souffle systolo-diastolique continu, haut situé du côté opéré. Les caractères l'apparentent au souffle tunnellaire du canal artériel, il est loin d'avoir cependant l'intensité qu'a habituellement celui-ci

a.- CARACTERES du SOUFFLE CONTINU

Il occupe toute la systole semblant parfois présenter une recrudescence télésystolique ; en fait, sur les quelques enregistrements phono-cardiographiques que nous possédons (Dr. BRIAL) il nous a paru avoir souvent un maximum mésosystolique sans renforcement télésystolique. Il passe "en pont" au-dessus du 2ème bruit et se prolonge dans la diastole en décroissant rapidement après la protodiatole ; assez souvent, il se termine avant la fin de la diastole

C'est très rarement que les composantes diastoliques et systoliques ont une intensité équivalente

Le maximum du souffle continu se situe haut, immédiatement sur le bord inférieur de la claviculo et au deuxième espace et en dedans, à peu de distance du bord latéral du sternum ; il est souvent situé un peu plus bas après anastomose de POTTS

A partir de ce point, le souffle continu perd assez vite de son intensité, mais est en général parfaitement perçu :

- en dehors , sous la clavicule jusque dans l'aisselle
- du côté opposé jusqu'à la partie interne des premiers espaces
- en bas, jusqu'au niveau du 3ème ou 4ème espace
- en arrière, dans la gouttière latérovertébrale, du même côté avec, nous a-t-il semblé, un maximum assez bas situé, au niveau des 6ème et 7ème vertébres dorsales

Tous les intermédiaires existent entre les très gros souffles continus entendus dans presque tout l'hémithorax homologue et les souffles discrets où la composante diastolique n'est perçue que sur une largeur de sthétoscope sous la clavicule

Dans nos observations, il ne s'est accompagné de frémissement - uniquement systolique - qu'une seule fois

Il y a souvent - mais non pas toujours (proportionnalité entre l'intensité du thrill perçu par le chirurgien à la fin de l'anastomose et l'intensité du souffle continu. Ce souffle n'est pas toujours perçu les premiers jours qui suivent l'intervention ; quelquefois, même , cette période de latence est encore plus prolongée :

BIA .... Guy - OBSERVATION N° 17	Cyanose moyenne (6.500.000 G.R.)

Intervention (Dr. SERVELLE) le 23. 5. 51 - Bon résultat. En Juin et Juillet 1951 : pas de souffle continu

Revu en Mai 1953 : souffle continu

COU ....Patrick - OBSERVATION N° 42	2ans - ne marche pas , cyanose intense

Intervention (Dr. SERVELLE) le 26. 6. 1950 - Le 24. 10. 1950, diminution nette de la cyanose, commence à marcher, pas de souffle continu.

Le 24. 3. 1951 , beaucoup moins cyanosé, marche facilement sans dyspnée, souffle continu très net

GUI .... Jean-Pierre - OBSERVATION N° 79	5 ans . Cyanose modérée

Intervention (Dr. SERVELLE) le 12. 11. 51, la cyanose a nettement diminué, pas de souffle continu. Le 24. 4. 52, joue et court sans être gêné, souffle continu intense

ZEG.... Mustapha - OBSERVATION N° 172	19 ans. Cyanose intense et douleur rétrosternale à l'effort

Intervention (Dr. MATHEY) Le 23. 2. 55. Le 9. 3. 55, baisse considérable de la cyanose, disparition des douleurs constrictives, pas de souffle continu. Celui-ci est perçu le 17.3.55

b.- Le SOUFFLE CONTINU et la QUALITE du RESULTAT post-opératoire

Un "bon" souffle continu, de bonne intensité, va, en général, de pair avec un bon ou très bon résultat. Voici cependant une exception :

ALL.... Jean-Claude - OBSERVATION N° 1	6 ans 1/2. Cyanose discrète des lèvres et des ongles N.G. 4.700.000 G.R.

pas d'accroupissement, pas de cyanose paroxystique, ne peut monter plus d'une dizaine de marches d'escalier, marche d'ailleurs, lentement ; course totalement impossible

Intervention (Dr. MATHEY) Suivi en consultation, deux ans 1/2 après l'intervention, cyanose sans changement ; un peu moins essoufflé, peut courir un peu, monte trois étages, marche encore lentement (classé : amélioré). Souffle continu intense entendu dans presque tout l'hémithorax gauche et plus faiblement dans le dos, à droite

Six autres malades, seulement améliorés après l'intervention (anastomose termino-latérale) présentaient un souffle continu de moyenne ou de faible intensité, dans l'un de ces cas, ce sont surtout les troubles neurologiques qui réduisent la qualité du résultat

A l'auscultation de dix malades, après anastomose termino-latérale, il n'existait pas de souffle continu (recul de : 3 mois, 8 mois, 2 de 1 an, 6 ans 1/2, et quatre de 2 à 4 ans). Dans ces observations, le résultat était nul pour sept d'entre elles et les trois autres ont été améliorées, voici ces trois observations :

LEC .... Michèle

1 an . Cyanose intense. N.G. : 7.800.000 G.R. important retard psychomoteur, ne se tient pas assis, vit sous la tente à oxygène depuis plusieurs mois

Intervention (Dr. SERVELLE) Le 2. 7. 1951 anastomose termino-latérale de BLALOCK

Suites immédiates. Pas de souffle continu, la cyanose a un peu diminué 2 accidents paroxystiques. N.G. le 4. 9. 1951 : 6.490.000 G.R. commence à s'asseoir seule

En Octobre 1952, cyanose légère ; N.G. : 5.850.000 G.R., marche tenue par la main ; pas de crises paroxystiques, pas d'accroupissement.

Revue en Mai 1954 et Octobre 1955 : marche assez bien, mais lentement, court un peu, pas d'accroupissement, pas de crises paroxystiques, pas de souffle continu ; pas de modification de volume du coeur ; la vascularisation pulmonaire reste faible

LEH .... Jean-Luc

3 ans, Cyanose intense "noire", N.G. : 8.990.000 G.R. Crises de cyanose paroxystique avec perte de connaissance, légère dyspnée de repos, ne peut marcher que quelques mètres, accroupissement fréquent

Inter vention (Dr. MATHEY) le 22. 11. 1954, anastomose termino-latérale de BLALOCK

Suites opératoires : la cyanose n'a pas diminué N.N. : 8.380.000 G.R. Paraît un peu moins essoufflé, pas de souffle continu. Passe le premier semestre de 1955 à la maison de repos de Laroche-Guyon. La cyanose a diminué. N.G. : 5.860.000 G.R. Disparition de la dyspnée de repos, du squatting et des crises paroxystiques ; peut marcher une cinquantaine de mètres sans trop de gêne. Pas de modification de volume du coeur ou de la vascularisation pulmonaire. Mêmes constatations en Octibre 1955 : reste assez gêné ; une réintervention est à envisager

SOU .... Andrée

4 ans 1/2. Cyanose modérée. N.G. : 5.580.000 G.R. Crises de cyanose paroxystique, dyspnée d'effort importante, marche à petits pas, ne court pas, s'accroupit souvent

Intervention (Dr. SERVELLE) anastomose termino-latérale de BLALOCK

Suites immédiates : pas de souffle continu ; aucun changement

Six mois après (11.49) elle paraît moins cyanosée, elle peut marcher un ou deux kms. assez lentement. N.G. : 5.330.000 G.R. Disparition des crises de cyanose paroxystique et de l'accroupissement. Pendant les cinq années suivantes, elle est suivie à la policlinique des Enfants-Malades ; aucun progrès notable depuis Novembre 1949

Hospitalisée à Lariboisière en Octobre 1955 : légère cyanose qui augmente nettement au froid et aux efforts N.G. : 5.020.000 G.R. Toujours pas de souffle continu ; cathétérisme : pentalogie. Saturation artérielle : 80 %

Deuxième intervention le 25. 11. 1955 (Dr. SERVELLE) : anastomose termino-latérale de côté droit avec greffe interposée

Bon résultat : pratiquement non cyanosée. N.G. 4.130.000 G.R. Bon souffle continu du côté droit

A la lecture des comptes-rendus opératoires de ces cas où il n'est pas apparu de souffle continu après l'intervention, il apparaît que l'anastomose avait paru satisfaisante au chirurgien dans six cas sur dix. Dans les autres cas calibre insuffisant de l'un ou l'autre vaisseau, anastomose tendue, artère sous-clavière coudée

Dans leur statistique de 200 anastomoses de BLALOCK, CAMPBELL et DEUCHAR ont noté l'absence de souffle continu : dans un cas où le résultat fut considéré comme très bon, dans sept cas où il y avait eu amélioration et dans trois cas seulement où le résultat fut nul. Ces constatations ne coïncident pas exactement avec les nôtres, mais peut-être les critères utilisés pour juger de la qualité du résultat sont-ils différents

Il est admis que le souffle ontinu peut n'être pas entendu après les anastomoses termino-terminales dans les cas où la congruence des vaisseaux est parfaite. Dans les trois cas d'anastomose termino-terminale ayant survécu à l'intervention, le souffle continu a été retrouvé deux fois (deux bons résultats) il était absent dans le troisième cas (amélioré)

La disparition tardive du souffle continu témoignant d'une thrombose tardive de l'anastomose a été retrouvée dans 2 observations :

TUC .... Monique - OBSERVATION N° 163

9 mois. Cyanose modérée au repos
Crises paroxystiques fréquentes
Sous oxygène de façon permanente

N.G. : 6.180.000 G.R.

Intervention (Dr. SERVELLE) anastomose termino-latérale gauche

Suites très satisfaisantes. Diminution nette de la cyanose ; disparition des crises paroxystiques. Souffle continu

En Mars 1952, soit 8 mois après l'opération, réapparition assez soudaine de la cyanose et des crises de cyanose paroxystique

En Juillet 1952 : cyanose intense. N.G. : 9.740.000 G.R. décès lors de la deuxième intervention

Al'autopsie : thrombose ancienne organisée de l'anastomose gauche Thrombose récente de l'anastomose droite et de l'origine de l'artère lobaire supérieure droite

SO .... Christian - OBSERVATION N° 156

2 ans 1/2? Cyanose intense. Quelques crises de cyanose paroxystique. Dyspnée d'effort marquée. Ne s'accroupit pas

Intervention le 16 Avril 1954 (Dr; SERVELLE) - Anastomose termino-latérale gauche

Amélioration spectaculaire. La cyanose a pratiquement disparu, de même que les crises paroxystiques

Radio post-opératoire : pas de modification de volume du coeur, augmentation légère de la vascularisation pulmonaire surtout du côté gauche

Suivi par le Dr. CAZALS qui a bien voulu nous faire parvenir ses examens radiographique et électrique les plus récents

En Septembre 1954 et Mai 1955, mêmes constatations : excellent état, souffle continu

En Décembre 1955 : réapparition de la cyanose, du squatting et des crises paroxystiques, dyspnée très marquée ne lui permettant que quelques dizaines de mètres de marche

Le 20 Mars 1956, pas de souffle continu. N.G. : 6.950.000 G.R. Radio : coeur inchangé. Poumons aussi clairs qu'avant l'intervention ECG : sans changement

I.- *EXAMEN RADIOLOGIQUE*

1.- LE COEUR :

Une légère augmentation du volume du coeur est souvent notée au décours de l'intervention. H. TAUSSIG sur 220 malades, suivis pendant une période de deux ans ou plus, trouve :

- dans 40 % des cas, aucune augmentation de volume
- dans 30 % des cas, une augmentation dans les trois premières semaines exclusivement
- dans 30 % des cas, une augmentation progressant pendant les six premiers mois

Chez quelques malades seulement, elle a constaté une augmentation inquiétante de volume du coeur et trois sont décédés de défaillance cardiaque (dont deux atrésies tricuspidiennes avec ommunication interauriculaire relativement étroite)

DONZELOT et d'ALLAINES, eux :

- ne constatent aucune augmentation dans 45 à 55 % des cas
- alors que 30 % présentent une légère augmentation au cours des six à huit mois qui suivent l'intervention, sans modification ultérieure
- 1 0 % présentent une augmentation modérée qui peut continuer au-delà de six à huit mois
- 6 % présentent des signes d'augmentation progressive du coeur

Deux facteurs semblent conditionner cette légère augmentation de volume du coeur :

- une hypertrophie ventriculaire gauche relative dûe à l'accroissement du débit ventriculaire gauche : augmentation de la quantité de sang arrivant dans l'oreillette gauche
- l'augmentation de l'activité générale du sujet, conséquence de l'amélioration fonctionnelle

Ces modifications du volume du coeur étant, en règle générale, très modestes, sont souvent difficiles à apprécier, d'autant que la surélévation du diaphragme gauche, assez fréquente après l'intervention, peut modifier l'orientation du coeur et sa silhouette ; par ailleurs, les clichés successifs doivent être pris au même temps respiratoire pour que l'on puisse comparer les modifications de volume du coeur à celles de la cage thoracique, ce qui est souvent difficile chez les jeunes enfants

Les clichés pris xhez 76 malades ayant été suivis suffisamment longtemps, après une intervention d'anastomose et présentant un souffle continu, nous ont montré une légère augmentation de volume du coeur dans 43 cas. Les plus nettes augmentations ont semblé aller de pair avec les souffles continus les plus intenses et les meilleurs résultats ; cette règle souffrant quelques exceptions

Les clichés n'ont pas toujours été pris assez fréquemment pour qu'on puisse les comparer de mois en mois, puis d'année en année ; il semble cependant que l'augmentation de volume ne se soit pas prolongée dans la quasi-totalité des cas au-delà d'une année ; souvent elle ne s'est manifestée que dans la période immédiatement post-opératoire. Quoiqu'il en soit, elle ne fut inquiétante que dans deux cas (après une anastomose de POTTS) qui seront rapportés ultérieurement

Chez sept de ces malades ayant subi une intervention directe, une augmentation de volume du coeur ne fut contatée que dans un cas.

Si quelquefois, le bord gauche est un peu plus convexe et la pointe un peu plus émoussée, le coeur malgré son augmentation, garde habituellement sa silhouette antérieure.

2.- LA VASCULARISATION PULMONAIRE :

L'augmentation de la vascularisation pulmonaire est peut-être encore plus difficile à apprécier que l'augmentation de volume du coeur : les clichés doivent être pris avec une pénétration identique, ce qui est rarement obtenu. Bien souvent, elle est plus nette d'un côté, même après les anastomoses termino-latérales

Sur les clichés post-opératoires de 24 malades ayant subi une intervention d'anastomose efficace (avec souffle continu), la vascularisation pulmonaire apparaît augmentée du côté de l'intervention ; les arborisations vasculaires sont plus épaisses et se prolongent plus loin dans les champs pulmonaires. Chez un nombre un peu supérieur, l'augmentation est globale

Quoiqu'il en soit, cette accentuation des images vasculaires pulmonaires reste modérée et beaucoup d'opérés ont des champs pulmonaires dont la vascularisation reste un peu inférieure à la normale, malgré un résultat de bonne qualité

Une augmentation très importante de la vascularisation n'a pû être retrouvée que chez deux malades ; ceux-là même dont le coeur avait pris des proportions inquiétantes dans la période post-opératoire

Les branches de l'artère pulmonaire sont assez souvent plus grosses, plus opaques, et dans ce cas également, ces modifications prédominent ou portent uniquement sur le côté où l'anastomose a été pratiquée . Cette augmentation reste modérée, le nouveau calibre de l'artère pulmonaire égalant ou dépassant à peine celui de la normale, ne s'accroît pas avec les années. En aucun cas, l'artère pulmonaire n'a présenté d'aspect inquiétant ectasique

Quelquefois, l'artère pulmonaire du côté anastomosé, semble plus haut située que sur le cliché pré-opératoire, comme si elle était attirée en haut par l'artère sous-clavière. Chez l'un de nos malades, l'examen radioscopique montrait que la branche gauche était, non seulement plus haut située, mais coudée à angle droit ouvert en bas, à un peu plus d'un centimètre de son origine, l'attraction par l'artère sous-clavière étant sans doute très forte ; l'auscultation de ce malade ne retrouvait pas de souffle continu et le résultat était nul;

Dans au moins 3 cas , la greffe interposée entre l'artère pulmonaire et l'artère sous-clavière était nettement visible le long du pédicule sous la forme d'une ombre homogène parfaitement limitée, rectiligne ou légèrement convexe en dehors

Dans aucun des cas où le résultat était nul, il n'a été retrouvé d'augmentation de la vascularisation pulmonaire ou de modification de calibre des artères pulmonaires

J.- L'ELECTRO-CARDIOGRAMME

Les signes électro-cardiographiques des maladies bleues ont fait l'objet de nombreuses études, en particulier de DONZELOT et collaborateurs (40- 41 - 42) ZUCKERMANN, SODI-PALLARES, NEILL et BRINE (19 - 81) de CARVALHO-AZVEDO, SOKOLOW, JOLY, FOLLI et CARLOTTI, TRICOT et VERNANT

A.- Les modifications de l'E.E.G. dans la tétralogie de FALLOT sont les suivantes :

1.- Ondes P : augmentation de l'amplitude des ondes P

en D2 surtout, en D 1 également, plus rarement en D3, et dans les précordiales droites .

Cette augmentation d'amplitude est retrouvée dans :

- 16 cas sur 55 - tétralogies et pseudo-truncus (JOLY)
- 35 % des cas (WOODS)
- 33 % des cas pour P2, 41 % des cas P 1 ; 62 % des cas PV1 (de CARVALHO)
- 13 cas sur 40 (TRICOT-VERNANT)

Pour DONZELOT, l'augmentation d'amplitude de l'onde P se retrouve dans 80 % des cas

Augmentation de la durée de l'onde P

Fréquente, pour TRICOT et VERNANT dans 2/3 des cas

Morphologie spéciale :

Individualisée par ZUCKERMANN, elle apparaît triangulaire et pointue

L'axe de P : est normal dans la plupart des cas ou légèrement dévié à gauche ou à droite

Les modifications de P seraient dues à : (SODI-PALLARES) :

- la dilatation et l'hypertrophie de l'O D
- la position horizontale du coeur
- la surcharge systolique du V D
- la baisse de la saturation artérielle

2.- Axe de Q.R.S.

Dans tous les cas ou preqque à plus de 90 ° ; pour DONZELOT, dans 83 % des cas, à plus de 120 °

Les cas avec axe normal se verraient particulièrement au cours de tétralogies de FALLOT avec canal artériel

3.- Ondes T :

Toujours positive en D2. Quelquefois négative en D3. Augmentation de l'angle entre les axes de P et de Q.R.S. (normalement moins de 60°) presque constante

4.- Précordiales :

- Prédominance de positivité (aspect Rs, R, qR) en V 1, Aspect de transition en V2, V3, V4 et prédominance de négativité en V5, V6

- ou aspect rS dans toutes les précordiales sauf V 1

L'aspect de ces tracés et son immuabilité caractérisent, pour DONZELOT et METIANU, l'hypertrophie "d'adaptation" et l'opposent aux tracés dits d'hypertrophie "de barrage" (des trilogies ou sténoses pulmonaires pures) caractérisés par la grande fréquence de l'inversion de T3 ou même de T2 et T3 et la prédominance de positivité (Rs) dans la majorité ou la totalité des précordiales

Assez souvent, en V 1 ou V 1 et V2, on retrouve l'aspect dit de "bloc focal droit" ou de "bloc incomplet droit" (aspect rR's ou rsR's'...) dont la signification reste très discutée

B.- L'électro-cardiogramme de l'atrésie tricuspidienne montre :

1.- Les modifications des ondes P analogues à celles retrouvées dans la tétralogie de FALLOT

2.- Une déviation gauche de l'axe QRS (entre + 30° et - 90°) plus rarement un axe normal (entre + 30° et + 90°)

3.- En précordiales des complexes normaux ou les signes d'une surcharge ventriculaire gauche

Rares sont les études sur les modifications de l'électro-cardiogramme des tétralogies de FALLOT après intervention

CAMPBELL, DEUCHAR et BROCK ont retrouvé des inversions de l'onde T et D 1 et dans les précordiales après intervention directe ; ces signes apparaissent dans les premières semaines, diminuent après la 6ème ou 8ème semaine et disparaissent 3 ou 4 mois après l'opération. Ils sont quelquefois plus durables dans les précordiales, surtout en V2 et V5. Des faits analogues auraient été retrouvés après quelques interventions d'anastomose. L'ouverture du péricarde joue sans doute un rôle dans ces modifications qui intéressent surtout la période post-opératoire

de CARVALHO-AZEVEDO et ses collaborateurs indiquent dans leur travail sur l'électrocardiogramme de la tétralogie de FALLOT les modifications qu'ils ont retrouvées après intervention :

- diminution de l'onde P
- très légère rotation vers la gauche de l'axe de P
- très légère rotation vers la droite de l'axe de QRS
- aucun changement de l'onde T
- augmentation relative de l'onde R en V5 et V6

Nous n'avons pas retrouvé, sur les électrocardiogrammes immédiatement post-opératoires, de modifications sensibles, excepté dans quelques cas , une inversion très passagère de l'onde T dans les premières précordiales

Les seules modifications stables ont été retrouvées sur les électrocardiogrammes pris longtemps après l'opération (plus de huit mois pour la quasi totalité d'entre eux)

- ONDES P : Sur 36 cas où les ondes P étaient anormales (27 bons résultats 7 améliorés, 2 nuls), nous n'avons retrouvé une régression notable de l'amplitude des ondes P que dans 6 cas (tous bons résultats). Sur le total des malades, les ondes P étaient d'amplitude anormale dans un tiers des cas environ

- Les modifications de l'AXE QRS sont rares ; nous les avons retrouvées dans quelques cas ; elles étaient en l'occurence assez faibles (de l'ordre de 15 à 20° environ) et toujours dans le sens d'une faible rotation vers la gauche. Signalons cependant dans un cas d'atrésie tricuspidienne (observation N° 131 - No...) le passage de QRS de - 70° à - 10° (7 ans 1/2 après l'intervention)

- Rares également sont les modifications des ONDES T ; dans quelques cas, nous avons noté une légère rotation vers la droite de l'axe de T se traduisant par une réduction partielle ou totale de la négativité de l'onde T3

- Les modifications dans les précordiales sont plus fréquentes ; elles portent presque exclusivement sur les précordiales gauches V5 et V6, l'aspect des précordiales droites et en particulier de V 1 n'étant pas modifié

78 de nos malades suivis plus de 8 mois après l'opération ont eu des électrocardiogrammes comportant l'enregistrement des précordiales pré et post-opératoires :

a.- Dans 22 cas, il existait des modifications consistant en :

. une inversion complète du rapport R/S (transformation de rS en Rs) en V5 et V6 dans 4 cas , en V6 seulement dans 3 cas

. passage de l'aspect RS à l'aspect Rs dans 7 cas (3 fois en V5 et V6, 4 fois en V6 seulement)

- passage de l'aspect rS à l'aspect RS dans 5 cas (2 fois en V5 et V6, 3 fois en V5 ou V6)
- apparition d'une onde Q de petite amplitude (1,5 mm. à 3 mm.) dans 11 cas , associés ou non aux autres modifications

b.- En dehors de ces faits, il est à noter qu'il existe assez souvent (que le rapport R/S soit modifié ou non) une augmentation d'amplitude des diverses ondes du complexe QRS en V5 et V6

c.- Dans aucun cas, nous n'avons noté de retard de la déflexion intrinsécoïde, ni de modifications de T et ST en V5 et V6

Ces signes traduisent u ne hypertrophie ventriculaire gauche relative sous l'effet de l'augmentation du débit ventriculaire gauche

En résumé, l'électrocardiogramme des tétralogies de FALLOT est peu modifié après l'intervention. Ces modifications sont tardives - elles demandent plus d'une année - très inconstantes, elles atteignent avant tout les précordiales gauches qui montrent les signes d'une petite hypertfophie gauche relative, et quelquefois les ondes P dont l'amplitude est diminuée

K.- *La SATURATION ARTERIELLE PERIPHERIQUE*

Les principaux travaux sur l'étude hémodynamique dans les cardiopathies cyanogènes sont surtout dûs à COURNAND-BING, VANDAM et GRAY, SOULIÉ , JOLY et Coll

L'étude hémodynamique montre :

- une diminution du débit pulmonaire
- une augmentation des pressions dans l'oreillette droite, dans le ventricule droit, la pression systolique atteignant celle retrouvée au niveau de l'aorte ou d'une artère périphérique (la pression diastolique ne s'élevant que lorsqu'il existe une défaillance cardiaque).
- lorsque le passage du cathéter dans l'artère pulmonaire est possible, une baisse de la pression systolique au-dessous de 20 mm. de Hg
- les dosages gazeux restent identiques de la veine cave à l'artère pulmonaire ou bien :
  - le taux s'élève entre la veine cave et l'oreillette lorsqu'il existe une communication interauriculaire
  - le taux s'élève entre l'oreillette et le ventricule lorsque le shunt à travers la communication interventriculaire est bi-directionnel (dans plus de la moitié des cas)

- baisse de la consommation après effort
- baisse de la saturation artérielle périphérique, plus accusée encore après effort

Après intervention d'anastomose, on observe :

- une augmentation du débit pulmonaire
- une réduction du débit systémique par rapport au débit aortique dû à la fuite à travers l'anastomose
- une artérialisation du sang de l'artère pulmonaire par rapport au sang du ventricule droit
- une augmentation de la saturation artérielle périphérique et une réduction de la chute de la saturation périphérique après effort (WILSON)

Les quelques études hémodynamiques complètes post-opératoires effectuées chez nos malades, confirment les faits ; elles sont malheureusement trop peu nombreuses ; les modifications de la saturation périphérique constituent un des tests les plus fidèles d'amélioration

Chez quinze de nos malades, a été effectué le calcul de la saturation artérielle périphérique dans les temps pré et post-opératoires :

	S.P. pré-opér.	S.P. post-opér.	Résultat
BOD ... André (obs. N° 18)	78 %	85 %	Bon
BRO ... Michèle (obs. N° 28)	74 %	87 %	Bon
CR ... Alain (obs. N° 45)	76,3 %	80 %	Bon
DUR ... André (obs. N° 64)	75 %	80 %	Bon
KRO ... Emmanuel (obs. N° 92)	57 %	79 %	Bon
LAR ... Renée - valvulotomie (obs. N°98)	80 %	76 %	Médiocre
LAU ... Christian - " (obs. N° 99)	86 %	91 %	Bon
LAV ... Annie - 2 explorations (obs. N° 100)	77 %	86 %	Amélioré
LIN ... Anny (obs. N° 114)	80 %	95 %	Bon
MAL ... Christian (obs. N° 118)	74 %	86 %	Bon
MAN ... Martine (obs. N° 119)	75 %	83 %	Bon
MAR ... Georges (obs. 120)	74,5 %	79 %	Bon
PIEL ... Pierrick (obs. 131)	78 %	87 %	Bon
SAU ... Jean-Louis (obs. N° 151)	79 %	85 %	Bon
VIL ... Maurice (obs. N° 170)	77 %	98 %	Bon

Dans les observations n° 18 - 45 - 64 - 92 - 98 - 99 - 120, la saturation artérielle a été calculée dans le ttemps immédiatement post-opératoire, ce fait ne semble pas sans importance : LEQUIME, CALLEBAUT et DEMOLIN estiment que la saturation artérielle post-opératoire n'atteint pas immédiatement sa valeur maxima ; elle ne le fersit que lorsque la circulation collatérale de suppléance, détruite par l'acte opératoire, se sera reformée

Mais, par ailleurs, dans les autres cas, nous avons été gênés par le fait qu'il s'agissait de malades "ambulatoires" et non plus calmes "préparés" comme ils le sont en vue d'un cathétérisme, les pleurs et l'agitation qui accompagnaient la ponction artérielle ont obligé à renoncer à beaucoup d'entre elles

-- TABLEAU II --

RESULTATS DES INTERVENTIONS D'ANASTOMOSE

SONT EXCLUS :
- Les interventions exploratrices.
- Les interventions directes.
- Les malades non suivis ou opérés récemment
- Les malades décédés à distance de l'opération (détaillés dans le texte).

DISPOSITION :

	Cyanose	Dyspnée	NG
Examen préopératoire :	+++	+++	7.350 (000)
Examen le plus récent :	+	+	5.140 (000)

CYANOSE :

++++ : "noire".
+++ : intense généralisée.
++ : moyenne ou modérée, localisée aux extrémités.
+ : discrète des lèvres et des ongles.
0 : totalement absente au repos.

DYSPNEE :

++++ : intense ne permet que quelques pas.
+++ : quelques dizaines de mètres à 100 ou 200 mètres.
++ : jusqu'à 1 Km à marche lente.
+ : plus d'1 Km à marche rapide ou plus loin au pas de promenade.
m = 0 : ne marche pas.

DISPARITION du SQUATTING et des CRISES PAROXYSTIQUES :

+ : totale (et dès l'intervention).
+ - : incomplète.
0 : persistance.

	CYANOSE	DYSPNEE	N° G	DISPARITION SQUA.	DISPARITION PAROX.	SOUF. C.	AUGMENTATION COEUR	AUGMENTATION VASCUL.
ALL... J.C.	+	++	4.700					
= Amélioré	+	+				++	0	0
AND... Cl	++	++						
= Bon	0	0				++	+	+ à G
AUD... J	+++	+++	7.350					
= Bon	+	+	5.140	+		+	0	+ à G
AUD... G	+	++	4.800					
= Bon	0	# 0	4.530	+		++	+	0
AUG... D	++	m = 0	6.520		+	+	+	+
= Bon	+	+	4.660					
BER... P.Y.	++	++				++	0	+
= Bon	+	+						
BIA... G	+++	+++	6.500			++	+	+
= Bon	++	0	5.960					
BOD... A	+++	+++	7.800	+		+	+	+
= Bon	+	+	5.640					
BOR... M.J.	+	++	6.280	+		+	0	+
= Bon	0	# 0						
BOU... J	++	+++	4.800	+	+	++	+	+
= Bon	+	0	5.390					
BOU... Mi	0	++	4.020	+		+	0	0
= Bon	0	0						
BOU... R	++	++	4.500	+ -		0	+	+
= Amélioré	+	+	5.570					
BOU... Ma	+	+++	5.350	+	+	+	0	0
= Bon	+	+	5.320					

	CYANOSE	DYSPNEE	N° G	DISPARITION		SOUF. C.	AUGMENTATION	
				SQUA.	PAROX.		COEUR	VASCUL.
BRO... M = Bon	+++ +	+++ 0	6.200 5.100			+	+	0
BUS... R = Bon	++ +	m = 0 0	4.520		+	++	+	+
CAR... M.M. = Bon	++ 0	+++ 0	5.920		+	+	+	0
CAT... Y = Bon	++++ +	++++ ++	13.000 5.000	+		+	+	+
CHA... N = Bon	+ +	m = 0 +	6.400 7.030		+	++	0	+
CHA... J.F. = Amélioré	+++ ++	+++ ++		+ -		+	0	+
CHA... R = Bon	+++ ++	++++ +	6.580 5.180	+		+	0	0
COL... A = Bon	+ 0	+ 0			+	+	+	+ à G
COL... B = Bon	++ 0	++ # 0	5.880 4.700	+	+	+	0	+ à G
COU... P = Bon	+++ +	m = 0 0				+	0	+
CRO... A = Bon	++ 0	++ # 0	6.100	+		+	+	0
DAV... J.L. = Bon	++ +	++ # 0	6.400			+	+	+ à G
DED... N = Bon	++ 0	+ 0	4.980. 4.100			+	0	0
DEJ... A = Amélioré	++ ++	m = 0 +	6.960 6.190			+	0	0

	CYANOSE	DYSPNEE	N° G	DISPARITION SQUA.	DISPARITION PAROX.	SOUF. C.	AUGMENTATION COEUR	AUGMENTATION VASCUL.
DEL... J.P. = Bon	++++ ≠ 0	m = 0 +	8.780 5.760			+	+	0
DER... F = Bon	+++ +	++++ ++	7.100 5.360	+		++	+	+
DEV... R = Bon	+ +	+++ 0	4.600 4.770	+	+	+	0	+
DEV... C = Bon	+++ +	m = 0 ++		+	+	+	+	
DUF... H = Bon	+++ +	+ 0				+	++	0
DUF... S = Bon	++ +	+++ +	5.990	+	+	+	0	0
DUR... A = Bon	+++ +	++ +	7.160 5.100	+		+	+	+
FLO... G = Bon	+++ ++	++ +	7.100	+		+	+	0
FOL... V = Bon	+ +	+++ +	5.320 4.840			+	+	+ à G
GAS... J = Amélioré	+++ ++	++++ ++	6.830			+	0	+ à G
GI ... P = Nul	++ ++	+ +	5.870 5.500			0	0	0
GIL... R = Bon	+ 0	+++ ≠ 0		+		+	0	+
GRA... D = Nul	+++ +++	m = 0 m = 0	6.840 8.610			0	0	0
GRE... M.R. = Bon	++++ +	++++ +	10.700 5.830	+	+	++	+	+ à G

	CYANOSE	DYSPNEE	N° G	DISPARITION SQUA.	DISPARITION PAROX.	SOUF. C.	AUGMENTATION COEUR	AUGMENTATION VASCUL.
GUD... J.P?	++	+++	5.420	+	+	+	0	+
= Bon	+	0	5.300					
HAM... G	++	+++	6.600	+		+	+	+ à G
= Bon	+	0	5.195					
HAU... G	++	+++	5.980			0	0	0
= Nul	++	+++	5.050					
HEA... Cl.	+++	m = 0	8.690	+		+	0	+
= Bon	+	0	6.060					
JES... J	++	+++	4.920			+	0	+ à G
= Amélioré	+	++						
KÜH... D	++	m = 0	7.310			0	0	0
= Nul	+		5.080					
LAC... N	+++	+++	8.100			+	++	+ à G
= Bon	+	+	5.900					
LAM... F	+++	++	8.570			++	+	+
= Bon	+	0	5.360					
LEC... M	+++	m = 0	7.800			0	0	0
= Amélioré	++	++	5.850					
LEG... F	++++	+++	9.110					
1ère = Nul	++++	+++		0		0	0	0
2e = Bon	0	# 0	4.930	+		++	+	+
LEH... J.L.	+++	+++	3.990	+	+	0	0	0
= Amélioré	++	+++	5.860					
LEJ... A	+++	+++	6.850	+		++	+	+ à G
= Bon	+	# 0	5.290					
LIN... M	+++	m = 0	8.800			+	0	+ à G
= Bon	+	++	6.080					

	CYANOSE	DYSPNEE	N° G	DISPARITION		SOUF. C.	AUGMENTATION	
				SQUA.	PAROX.		COEUR	VASCUL.
LIN... A = Bon	++ 0	++++ 0		+		++	+	+ à G
MAH... R = Bon	++ +	+++ ++	6.360 5.720	+		+	0	+
MAL... C = Bon	+++ +	+ 0	6.700 5.160	+		++	+	0
MAN... M = Bon	++ +	+++ +	5.940 5.140	+		+	0	+ à G
MAR... G = Bon	+++ ++	++ 0	7.100 6.560			+	+	+ à G
MAR... B = Bon	++ 0	+++ 0	6.050 4.300	+		+	+	+
MON... D = Bon	++ 0	+++ +		+		+	+	+ à G
MOR... J.C. = Bon	+++ 0	++ +	9.000	+		+	0	0
MOR... J = Bon	++ +	+++ 0	5.800 4.305			++	++	+ à G
MUR... C = Bon	+++ +	+++ +	7.500 5.460	+		+	+	0
NOR... R = Bon	++ 0	+++ 0	5.380 4.200			++	0	+
PIE... P = Bon	+++ +	m = 0 ++	8.450 4.840	+	+	+	+++	++
POS... J = Bon	++ +	+++ +	5.100	+		+	0	0
POU... J = Améliorée	++ ++	++ ++	5.380 5.960	+ -		0	0	0

	CYANOSE	DYSPNEE	N° G	DISPARITION SQUA.	DISPARITION PAROX.	SOUF. C.	AUGMENTATION COEUR	AUGMENTATION VASCUL.
PRU... E	++++	m = 0	10.500			+	+	0
= Amélioré	++	m = 0	6.780					
RAY... F	+	++				+	0	0
= Bon	0	0						
RIC... R	+++	+	7.500			+		+ à G
= Bon	+	0	5.910					
ROD... M	+++	++++	8.020					
1e = Amélioréé	++	+++	7.000	0		+	+	+ à G
2e = Bon	+	+	5.080	+		+	+	+
ROU... J	+++	+++	6.680	+		+	+	0
= Bon	+	+	5.170					
ROU... J.L.	+++	++	7.230			0	0	0
= Nul	+++	++						
SAU... J.L.	++	++	6.480	+		+	+	+ à G
= Bon	+	#0	5.680					
SCH... M	+	+++	4.720	+	+	+	+	+
= Bon	0	+	4.410					
SO.... Ch.	+++	+++	6.000					
= Nul	+++	+++	6.930	0	0	0	0	0
SOU... A	++	+++	5.580					
1e = Amélioréé	++	++	5.020	+	+	0	0	0
2e = Bon	0	#0	4.130			+	0	+
TUR... B	+++	++	8.490	+	+	+	0	0
= Bon	++	+	7.830					
VAN... A	++	+++				+	+	+
= Bon	#0	+						
VIL... M	#0	+++	4.260	+	+	++	+	+ à G
= Bon	+	0	5.620					
ZAN... R	+++	+++	4.260	+	+	++	+	+ à G
= Bon	+	+	5.620					
ZEG... M	+++	++	8.160			+	0	0
= Bon	+	0						

CHAPITRE VI

LE PROBLÈME

DE LA PERMANENCE DU RÉSULTAT

C'est là une question de première importance. Mis à part les cas de thrombose secondaire de l'anastomose, la qualité des résultats se maintiendra-t-elle au-delà des toutes premières années (l'anastomose restant perméable) ?

C'est-à-dire en pratique, le calibre de l'anastomose est -il capable, au cours des années, de croître avec les vaisseaux anastomosés et de suivre le développement général du jeune enfant, adaptant ainsi le débit aux besoins grandissants de l'organisme ?

L'étude expérimentale de cette question a été abordée au moins par deux auteurs JOHNSON et POTTS ; tous deux ont utilisé des jeunes porcs dont la croissance très rapide permet d'écourter au maximum le temps d'observation. Ces anastomoses ont été faites :

- soit entre une grosse artère et une branche de l'artère pulmonaire
- soit entre aorte et artère pulmonaire

les conditions de l'expérience sont cependant moins favorables que chez les tétralogies de FALLOT humaines, le gradient de pression entre les deux vaisseaux étant beaucoup moins élevé dans ces conditions expérimentales

JOHNSON a observé un bon développement de l'orifice d'anastomose dans des interventions d'anastomose aorto-pulmonaire, sur trois interventions de BLALOCK :

- deux anastomoses furent thrombosées
- dans la troisième, le diamètre de l'orifice avait doublé

Dans trois des six expériences de POTTS, le diamètre de l'orifice s'était agrandi, mais dans tous les cas, la ligne de suture en spirale s'était nettement allongée (de 4 à 8 mm.). Le bénéfice de cet accroissement avait été particulièrement limité par une prolifération endothéliale en bourrelet de la circonférence de l'orifice

L'accroissement des dimensions de l'orifice d'anastomose n'est peut-être pas le seul facteur de maintien de la qualité du résultat. Peut-être l'anastomose en permettant la survie, assure -t-elle ainsi le développement lent de la circulation de suppléance qui complète son action ?

BOU .... Jeanne - OBSERVATION N° 21

Chez cette malade, nous avons découvert, 6 ans après l'intervention, des battements artériels indice d'une circulation collatérale active, à la pointe de l'omoplate du côté de l'intervention, ceci sans encoches costales visibles sur le cliché radiographique ; le résultat opératoire était excellent, le souffle continu intense

Quoi qu'il en soit, beaucoup des malades présentés ont été étudiés de longues années et c'est chez deux d'entre eux seulement que le résultat, d'abord bon, s'est ensuite affaibli, bien que la persistance du souffle continu témoignât cependant du bon fonctionnement de l'anastomose

CHA .... Jean-François - OBSERVATION N° 37

2 ans, cyanose marquée, augmentant nettement à l'effort et aux cris, pas de crises de cyanose paroxystique, dyspnée très marquée au moindre effort, l'accroupissement est son attitude habituelle de repos ; il s'arrête et s'accroupit au bout de quelques mètres de marche

Intervention le 3.11.51 (Dr. SERVELLE). Anastomose termino-latérale gauche Suites très satisfaisantes : "trotte et court" toute la journée écrit la mère. Revu le 24. 6.52 . Va très bien, pas de cyanose au repos, se cyanose un peu aux cris, pas d'accroupissement, souffle continu

Le 7.7.53 ; la cyanose semble plus marquée qu'il y a un an. Dyspnée d'effort, peut courir un peu, pas d'accroupissement. Souffle continu net. N.G. : 5.760.000 G.R. Le 25.5.54 : marche bien 500 m. à 1 km. selon les jours, mais doucement, s'accroupit de nouveau depuis le dernier hiver. Souffle continu.

Le 6.12.55 : cyanose modérée , N.G. : 6.360.000 , s'accroupit encore, mais assez rarement, marche 200 m. mais s'essouffle. Souffle continu. Par ailleurs, pas d'augmentation de volume du coeur après l'intervention, augmentation post-opératoire de la vascularisation pulmonaire (classé : amélioré)

ROD ... Martine - OBSERVATION N° 145

2 ans et demi. Cyanose intense N.G. : 8.020.000 G.R. ; pas de crise de cyanose paroxystique spontanée , elle commence à marcher mais s'arrête et d'accroupit au bout de quelques pas, ne court pas

Intervention (Dr. SERVELLE) le 18. 12. 1950 . anastomose termino-latérale gauche

Suites satisfaisantes ; diminution nette de la cyanose, disparition de l'accroupissement, marche de mieux en mieux ; en Juin 1952, elle peut marcher plus de 2 kms. assez lentement. Souffle continu

A partir de ce moment, non seulement les progrès plafonnent, mais la cyanose semble s'accentuer ; l'accroupissement réapparaît, la dyspnée à l'effort s'accentue

En Juin 1954 - 3 ans après l'intervention - cyanose marquée ; N.G. : 7.000.000 S'accroupit assez souvent. Souffle continu. Très légère augmentation du volume du coeur, augmentation légère de la vascularisation du côté gauche

Conclusion : très bon résultat jusqu'à la fin de l'année 1952. Depuis, réduction progressive de la capacité fonctionnelle et réapparition de l'accroupissement

2ème intervention (Dr. SERVELLE) le 5 mars 1954. Anastomose latéro-latérale entre le tronc brachio-céphalique et l'artère pulmonaire droit par l'intermédiaire d'une greffe veineuse

Revue le 12.12.55. Lèvres fonéées, la cyanose apparaît à l'effor t, au froid, mais reste modérée N/G/ : 5.080.000 G.R. Va à l'école et, pour ce, fait plus d'un km. en 20 minutes, quatre fois par jour ; court quelques dizaines de mètres, joue avec ses camarades, ne s'est jamais accroupie depuis la 2è me intervention. L'hippocratisme digital aurait diminué. Souffle continu des deux côtés. Légère augmentation de volume du coeur depuis la deuxième intervention (le coeur reste de volume modéré) Vascularisation pulmonaire égale

Il s'agit dans les deux cas de très jeunes enfants (2 ans et 2 ans 1/2) et l'histoire clinique laisse à penser que l'anastomose, au début suffisante, n'a pas suivi le développement général de l'enfant et a perdu peu à peu son rôle de compensation de la sténose pulmonaire

Parmi les 31 autres enfants opérés à moins de 3 ans :

- deux, déjà cités (TUC... Monique et SO ... Christian) ont présenté une thrombose tardive de l'anastomose
- 2 autres sont décédés plus de huit mois après l'intervention
- 3 n'ont pu être suivis - le résultat semblait bon
- 2 ont été opérés récemment, avec succès semble-t-il
  et
- 2 ont été touchés par un questionnaire 1 an 1/2 et 5 ans 1/2 après l'intervention
- 1 a été revu 8 mois après l'intervention
- 5 ont été suivis depuis 1 à 2 ans
- 9 pendant 2 à 4 ans
- 5 pendant plus de 4 ans (dont 1 , 5 ans1/2)

Dans ces derniers cas, contrairement aux deux observations précédentes, les bons résultats post-opératoires ne se sont pas démentis, de même que pour les malades plus âgés

CHAPITRE VII

LES SÉQUELLES DE L'OPÉRATION ET LES COMPLICATIONS A DISTANCE

(A).- On peut voir survenir, après l'intervention, comme après toute thorocotomie, des complications pleuro-pulmonaires (atélectasie, épanchements pleuraux) qui, dans la plupart des cas, ne modifient pas le pronostic immédiat et ne laissent pas de séquelles gênantes

(B).- Un syndrome de Claude BERNARD -HORNER peut apparaître et persister quelque s semaines ou quelques mois

(C).- Plus importants sont les accidents neurologiques (non mortels) de la période post-opératoire. Quelques cas ont été observés

BIA .... Guy - OBSERVATION N° 17

2 ans 1/2. Cyanose moyenne très augmentée par l'effort et les pleurs. N.C.6.500.000 GR Pas de crise de cyanose paroxystique spontanée. Légère dyspnée continue au repos. Ne peut marcher plus de 100 m. à plat, ne court pas

Intervention (Dr. SERVELLE) Anastomose termino-latérale gauche. Le soir de l'intervention, à peine réveillé : crise convulsive et apparition d'une hémiplégie droite

Le résultat post-opératoire est bon, bien que le souffle continu ne soit entendu que tardivement. L'hémiplégie régresse très rapidement dans les mois suivants ; l'enfant est suivi par le Dr. THIEFFRY ; les troubles neurologiques gênent à peine l'amélioration de sa capacité fonctionnelle ; la cyanose a peu diminué, mais la marche est grandement facilitée . Il court, la dyspnée de repos a complètement disparu

Revu 4 ans après l'opération (6 ans 1/2). L'enfant présente encore une légère cyanose des extrémités. Il n'est pratiquement plus dyspnéique sauf aux efforts importants ; marche plusieurs kms. sans fatigue, fait du vélo, court presque normalement, joue, suit bien l'école. Souffle continu

Examen neurologique normal au membre inférieur D. Légère maladresse de la main droite. Son écriture est passée par 3 stades : écriture en miroir de la main gauche, écriture normale de la main gauche, actuellement, écriture de la main droite (et mieux que de la main gauche)

PRU.... Edith - OBSERVATION N° 139

2 ans. Cyanose "noire"
N.G. 10.500.000 G.R. Ne marche pas, retard psycho-moteur évident

Hémiplégie droite à prédominance brachiale (apparue 1 an auparavant)

Intervention (Dr; SERVELLE) Anastomose termino-latérale

Le lendemain, installation d'une hémiplégie gauche. Diminution spectaculaire de la cyanose. N.G. 6.800.000 G.R. trois mois après l'intervention et 5.800.000 un an après. Souffle continu. Mais l'évolution reste dès lors dominée par l'intensité des troubles neurologiques. Malgré la régression importante de lhémiplégie gauche et l'amélioration du tracé EEG ("pointes" et "pointes-ondes" en foyer pariétal gauche actif et temporal droit peu actif ; disparition et retour à la normale 1 an 1/2 après) ; il persiste un déficit moteur surtout droit très important et un retard psychique tel que, malgré un progrès net, à l'âge de 5 ans (près de 3 ans après l'intervention), elle ne marche pas encore, ne prononce que quelques mots, bien qu'elle semble comprendre ce qu'on lui dit

Une monoplégie brachiale gauche a également été observée :

(BOR ... Georges - OBSERVATION N° 26, étudié plus loin)

PIE... Pierrick - OBSERVATION N° 133

Chez cet enfant, une parésie du membre inférieur gauche s'est révélée lors de ses premiers pas, 7 mois après l'intervention. Cet enfant avait été opéré à l'âge de 18 mois et présentait, à ce moment, un gros retard psycho-moteur et des crises de cyanose paroxystique fréquentes ; il n'est pas certain , en fait, que cette parésie n'existait pas avant l'intervention

L'histoire suivante est plus curieuse :

COL .... Brigitte - OBSERVATION N° 41

3 ans 1/2 : cyanose modérée
N.G. 5.800.000 G.R. Crises de cyanose paroxystique spontanée, accroupissement, marche 300 à 400 m. en terrain plat.

Saturation artérielle : 79 %

Intervention (Dr. MATHEY) le 10.11.53 Anastomose termino-latérale gauche

Beau résultat ; disparition presque totale de la cyanose, marche sans limitation et court. Disparition totale et définitive des crises paroxystiques et du squatting ; souffle continu

Mais le 27.5.55, soit 18 mois après l'intervention, elle est hospitalisée dans le service de Dr. THIEFFRY pour un syndrome de PARKINSON typique et complet, apparu quelques jours auparavant après un épisode fébrile rhino-pharyngé qui semblait banal

N.G. de 4.900.000 à 4.100.000 . Tous kes examens complémentaires (examen du FO-EEG - Ponction lombaire) sont normaux. Régression amorcée au bout de quelques jours, totale au bout d'un mois

Revue en Août 1955 : aucun signe neurologique anormal . N.G. 4.700.000 Souffle continu. Un peu de fatigue depuis le mois de Juin. Disparition totale de tout signe neurologique. L'origine de ce syndrome parkinsonnien n'est pas claire ; ses liens avec la maladie de FALLOT et l'anoxie cérébrale sont possibles

D.- H. TAUSSIG a observé sur 1.000 cas opérés, la survenue de 22 greffes bactériennes d'OSLER, dont 4 sont décédés ; proportion très faible si l'on songe que la possibilité de maladie d'Osler est l'un des arguments des adversaires des méthodes d'anastomoses. DONZELOT et d'ALLAINES l'ont retrouvé 4 fois - avec 2 morts - sur 333 interventions

Parmi nos malades, un seul (SCH.... Marc - OBSERVATION N° 152) a présenté une telle complication 4 ans après l'opération(suivie d'un ictère vraisemblablement dû à une hépatite d'inoculation) ; la qualité du résultat ne semble pas en avoir été affectée

E.- La tuberculose pulmonaire n'est survenue que chez l'un de nos malades (NOR ... Roger - OBSERVATION N° 131) atrésie tricuspidienne - 4 ans 1/2 après l'intervention ; il s'agissait d'une lobite supérieure droite, qui a cédé à la cure climatique et aux antibiotiques et n'a compromis en rien le résultat par ailleurs remarquable (recul : 7 ans 1/2)

DONZELOT et d'ALLAINES ont observé trois cas de tuberculose pulmonaire a près 333 interventions. CAMPBELL et DEUCHAR : 2 cas sur 200 opérations - SLOAN, HANLON et SCOTT - moins de 2 % sur 800 interventions pour sténose pulmonaire - estiment que sa fréquence est comparable à celle retrouvée dans une population moyenne normale. Expérimentalement, il leur a semblé que l'évolution était défavorable quand le poumon était irrigué avec du sang systémique. Aussi recommandent-ils de faire l'anastomose du côté opposé lorsque le futur opéré présente, ou a présenté, un foyer tuberculeux

F.- L'insuffisance cardiaque. Il n'a pas été fait d'études d'ensemble des cas de défaillance cardiqque survenant après intervention d'anastomose (hormis les cas où elles avaient été pratiquées chez des malades porteurs de trilogie de FALLOT). BAHNSON, dans son étude des causes de morts post-opératoires après intervention d'anastomose en présente 15 cas (sur 500 opérations)

- 3 d'entre eux concernent des transpositions des gros vaisseaux de la base
- 1 d'eux, une sténose pulmonaire avec ventricule unique
- 1 autre, une sténose pulmonaire avec orifice auriculo-ventriculaire commun
- 9 d'entre eux avaient auparavant un gros coeur dont 5 présentaient des signes de défaillance cardiaque

Dans 13 de ces cas, BAHNSON impute une anastomose trop large (utilisation de la carotide primitive ou du tronc artériel brachio-céphalique, artère sous-clavière de très gros calibre, anastomose de POTTS trop large) La plupart de ces décès concernent la période immédiatement post-opératoire : deux sont survenue 2 mois après l'opération , un 3 mois, un 7 mois et un 11 mois après l'opération.

CAMPBELL et DEUCHAR ont eu 2 cas de défaillance cardiaque à distance d e l'intervention. D'autres cas isolés ont été publiés

Deux malades (tous deux : pentalogie opérée par anastomose de POTTS) ont présenté dans les suites opératoires une augmentation importante de volume du coeur ; l'un est décédé huit mois après l'intervention ; chez l'autre, il s'est produit une certaine stabilisation, mais le pronostic reste réservé

CRE .... Gérard - OBSERVATION N° 44 | 5 ans . Cyanose moyenne des extrémités ; pas de crises paroxystiques spontanées, vive dyspnée d'effort, court un peu, s'accroupit souvent. N.C. : 6.280.000 G.R. Petit souffle mésosystolique du 2ème espace gauche

Radio : coeur un peu augmenté de volume, léger débord droit, saillie du ventricule droit en O.A.D. et transverse ; poumons un peu hypovascularisés

E.C.G. Axe de QRS à 150° Hauteur de P^2 : 4 mm.
précordiales V 1 = R s.T posit.
V2 V3 = R S.T positif
V4 = r s.T positif
V5 V6 = q r s.T positif

Cathétérisme le 18.12 1952 : - pressions : OD = 3/0 VD = 100 /-10 + 5
AP = 10/3 OG =-3/-1 VG = 96/-4 + 4

- O^2 vol. % : VCS = 13,9 OD = 16,5 VD = 16,2
APG ∋ 16,1 OG = 24 VG = 22,9
Artère Fe = 17,3 saturation artérielle = 69 %

- Conclusion : Tétralogie de FALLOT avec CIA. Aorte très dextroposée (baisse importante de l'oxygène du VG à l'A Fe)

- Intervention (Dr. MATHEY) le 5.2.53 . Artère sous-clavière trop courte Anastomose de POTTS (6 mm.) Bonne injection de l'artère pulmonaire, thrill très important

Suites satisfaisantes, régression considérable de la cyanose (4.160.000 G.R.) Souffle continu . Mais dès les premières semaines, on constate une augmentation anormale du volume du coeur et de la vascularisation pulmonaire des deux côtés. A la fin du mois de Février 1953 : syndrome pulmonaire aigu de la base droite, épanchement pleural riche en hématies et en polynucléaires non altérés. L'épanchement régressant peu à peu, on découvre sur le cliché une image pulmonaire interprétée comme étant celle d'une atélectasie des lobes moyen et inférieur droits. La bronchoscopie ne note aucun signe particulier en dehors d'une bronchite diffuse

Au bout d'un mois , les images pulmonaires disparaissent et l'image d'un gros coeur avec vascularisation pulmonaire nettement augmentée se dégage sur les clichés. L'électrocardiogramme pratiqué à ce moment ne montre pas de modifications sensibles des ondes P et de l'aspect du complexe QRST dans les précordiales, l'axe est un peu moins à droite

Les mois suivants, il est hospitalisé à la maison de convalescence de Laroche-Guyon. Il présente oedème, hépatomégalie, tachycardie ; le souffle continu est intense. Le coeur augmente encore de volume ; il est très gros presque symétrique par rapport au bord gauche du sternum. Les branches de l'artère pulmonaire sont larges et battantes, le parenchyme flou

En Août 1953, sous l'effet du traitement toni-cardiaque, les oedèmes ont disparu, le foie est moins gros. On n'entend plus le souffle continu. Même aspect du coeur. Décédé chez lui quelques semaines plus tard, l'autopsie n'a pu être faite

PIE.... Pierrick - OBSERVATION N° 133

1 an 1/2. Cyanose intense, fréquents accès de cyanose paroxystique, ne marche pas, se tient replié dans son lit. N.G.: 8.400.000 G.R. Hgb : 18,50. Souffle holosystolique maximum au 4ème espace intercostal gauche. Coeur de volume normal, avec pointe relevée, aspect en sabot ; arc aortique droit

- ECG : Axe de QRS = 130° Ondes P un peu élevées
  V 1:R.T négatif V2 V3 V4 : RS. T posit. V5 V6 : rS.T posit.

- Intervention (Dr. MATHEY) le 17.3.1953. Sous-clavière droite très courte. Anastomose de POTTS droite. Incision de 5 mm., circonférence 8 mm. Bons battements et thrill de l'artère pulmonaire

Régression spectaculaire de la cyanose , mais sur les clichés post-opératoires, on constate une très forte augmentation de volume du coeur et un flou diffus du parenchyme pulmonaire. Séjour à l'hôpital de Laroche-Guyon du 20.4.53 au 1.2.54. Pas de cyanose, souffle continu. Commence à marcher ; retard du développement psychique. Légère polypnée au repos. La radio : gros coeur, encore une légère augmentation par rapport au cliché post-opératoire (avril 53 - Février 54) parenchymes pulmonaires hypervascularisés

- ECG (février 1954) Axe moins à droite, presque vertical
  Précordiales : V_1 = Rs.T négat. V3 = RS.T négat.
  V4 = RS.T positif V5 = q RS V6 = qRs
- N.G. : 4.840.000 G.R. Hgb = 14,5
- Cathétérisme (23.2.54) :
  Préssions : OD = 6/2 VD = 87/+ 7 - 7
  Aorte = 77/26
  O^2 vol. % : Art. axill. : 14.6 Saturation artérielle : 87 %

Revu le 1.6.54. Commence à marcher seul ; ne court pas, non cyanosé Toux assez fréquente ; souffle continu. Radioscopie : apparemment pas d'augmentation de volume depuis février ; vascularisation pulmonaure augmentée. Grosse artère pulmonaire droite battante

SOULIÉ , CHICHE et VOCI (106) pensent que l'amélioration de la saturation artérielle périphérique après intervention d'anastomose est dûe, non pas tant à une augmentation du débit pulmonaire qu'à une augmentation des pressions intracavitaires gauches (l'accroissement du retour veineux pulmonaire augmentant le débit ventriculaire gauche), l'augmentation des pressions gauches permet à u ne plus grande quantité de sang oxygéné de s'engager dans l'aorte dextroposée

Dans ces deux cas, la cardiomégalie semble due à un shunt excessif à travers l'anastomose, augmentant de façon considérable la circulation pulmonaire et le débit ventriculaire gauche. POTTS a observé, lors de ses premières anastomoses, des augmentations inhabituelles du volume du coeur et des défaillances cardiaques qui l'ont incité à réduire la longueur de l'incision des deux vaisseaux

L'observation suivante diffère des deux précédentes, tant par son évolution que par ses caractères très particuliers. C'est pourtant un mécanisme assez voisin qui peut être évoqué pour rendre compte de l'aggravation :

BRA .... Lucette - OBSERVATION N° 27

4 ans. Cyanose marquée. Crises de cyanose paroxystique, essoufflement au moindre effort, ne peut marcher plus de 20 m., accroupissement fréquent. N.G. : 5.640.000 G.R. Souffle systolique maximum dans le 4ème espace. Coeur de volume normal, pointe un peu relevée, poumons clairs :

- E.C.G. : Axe de QRS = 160° Ondes P hautes

  Précordiales : V_1 = qR. T négat. V_2 = rSr'S'. T négat.

  V_4 = rS.T isod. - + V_5 V_6 = rS.T posit.

- Cathétérisme le 1.2.54

  Pressions : OD = 7/4 VD = 97/4.7 OG = 9/4

  AP = 20/12 Aorte 97/68

  O^2 volume % : VGS = 13,6 OD = 13,7 VD = 15,2

  APG = 15,4 OG = 20,3 aorte = 18,1

  saturation artérielle : 84 %

Conclusion : Pentalogie de FALLOT, passage facile dans l'aorte à partir du ventricule droit

Intervention : (Dr. B INET) le 4.2.54. Anastomose termino-latérale de BLALOCK

Suites satisfaisantes ; disparition de la cyanose. N.G. 4.100.000 G.R. souffle continu, pas d'augmentation de volume du coeur. Vascularisation pulmonaire plus accusée à gauche. L'année suivante, la qualité du résultat se maintient, plus de cyanose, marche facile

Pendant l'été de 1955 (près d'1 an 1/2 après l'opération) , la dyspnée réapparaît, mais pas de cyanose ni d'accroupissement. Revue en Septembre 1955 : légère dyspnée continue, pas de cyanose N.G. : 4.830.000 ; le foie est gros. Souffle continu intense, à la pointe un bruit mésodiastolique interprété comme un bruit de galop. Le coeur a nettement augmenté de volume depuis la période post-opératoire, mais garde une silhouette à peu près identique. Il existe au niveau des hiles, un flou rappelant les images d'oedème pulmonaire

A l'électrocardiogramme, on a la surprise de constater la présence d'une onde QS de V_1 à V_6, sans modification des ondes T et ST.

La malade est hospitalisée à l'hôpital des Enfants Malades où , sous l'effet du traitement toni-cardiaque, la dyspnée s'atténue, l'hépatomégalie diminue

Sur les ECG successifs, on voit apparaître une onde r de V_4 à V_6 en V_7 V_8 V_9 on retrouve le type R. T négatif

Hospitalisation dans le service du Pr. SOULIÉ en Octobre 1955 ; les constatations sont identiques

- ECG du 13.10.55 Axe de QRS difficile à déterminer (dans le plan frontal)

Précordiales : élargissement de QRS (9/100 de ")

V_1 = QS.T négat. V_2 V_3 = QS. ST surélevé

V_4 = RS. T + - V_5 = RS. T +

V_6 V_7 V_8 =Rs ST sous dénivelé et retard de la déflexion intrinsécoïde de 7/100 de "

Le diagnostic d'embolie coronaire par greffe bactérienne d'abord envisagé est éliminé. On pense à une surcharge gauche par anastomose trop large. La malade meurt au cours d'une tentative de cathétérisme le 14 Octobre 1955

A l'autopsie : Anastomose perméable. Hypertrophie des deux ventricules, mais surtout du ventricule gauche ; l'artère pulmonaire naît du ventricule droit, il existe un rétrécissement infundibulaire en bride et un rétrécissement valvulaire, tous deux peu serrés. L'aorte naît du ventricule droit au-dessus de la communication interventriculaire qui représente le seul orifice de sortie du ventricule gauche ; cette CIV est de petit diamètre (5 mm.) et bordée d'une endocarde blanchâtre. Communication interauriculaire

En conclusion : Transposition totale de l'aorte , CIV de petit diamètre ; développement d'une hypertrophie ventriculaire gauche sans doute déclenchée ou aggravée par l'anastomose (après une longue période de tolérance fonctionnelle) ; les dimensions réduites de la CIV faisant de celle-ci un véritable rétrécissement sous-aortique. Cette disposition anatomique est connue (BRAUN et collab. , CAMPBELL, LEV et VOLK cités par BRAUN), mais ce type d'évolution n'a, à notre connaissance, jamais été rapporté

G.- Une autre malade est décédée 7 mois après l'intervention cardiaque et le lendemain d'une intervention intracranienne pour abcès du cerveau

TAI.... Evelyne - OBSERVATION N° 159

3 ans 1/2 . Cyanose moyenne des extrémités ; pas de crises de cyanose paroxystique spontanées. Dyspnée d'effort et accroupissement. Auscultation : normale , mais gros ventricule gauche en OAG. N.G. : 7.600.000 G.R.

- ECG : Axe de QRS à - 20° ; tracé d'hypertrophie ventriculaire gauche angio cardiographie : injection simultanée de l'aorte et l'artère pulmonaire ; passage du diodone dans l'oreillette gauche et le ventricule gauche ; encoche profonde du bord inférieur de l'image cardiaque semblant traduire l'existence d'un ventricule droit "croupion"

Intervention le 8.2.51 (Dr. SERVELLE) Anastomose termino-latérale. Bon résultat les mois suivants : très légère cyanose. N.G. 6.100.000 G.R. aucune gêne fonctionnelle ; souffle continu ; pas de modification du volume du coeur et de la vascularisation pulmonaire

Dans les premiers jours de Septembre 1951, l'enfant présente des maux de tête, vomissements, une obnubilation progressive. Elle est hospitalisée à l'hôpital des Enfants-Malades : obnubilation, parésie du VI droit. FO : oedème papillaire bilatéral. Par ailleurs, cyanose légère N.G. 6.000.000 GR et 25.000 GB ; souffle continu. Le professeur THIEFFRY porte le diagnostic d'abcès du cerveau

Intervention neurochirurgicale le 15.9.51 (Dr; LEPINTRE). Trépano-ponction ventriculaire bilatérale. Dure-mère et cerveau tendus, faisant hernie, ventricules dilatés, en place, contenant du pus sous-tension (streptocoque non viridans) Injection de streptomycine. Décédée le lendemain

Autopsie :

Coeur : orifice tricuspidien rétréci avec 2 valves ; ventricule droit rudimentaire (1 cm. de diamètre) s'ouvrant à plein canal dans l'artère pulmonaire à 3 valves non rétrécie ; large CIA, mais pas de CIV

Cerveau : Abcès du cerveau frontal gauche. La cause de cet abcès cérébral n'est pas évidente : otite suppurée en Janvier 1951, mais pas de lésions mastoïdiennes à l'autopsie. "Bronchites" fréquentes

BAHNSON ne rapporte pas de cas analogues, mais CAMPBELL et DEUCHAR (30) ont observé cinq abcès cérébraux dans les suites de leurs interventions d'anastomose (de 3 à 34 mois après l'intervention). CORONE, dans sa thèse, a étudié les conditions d'apparition des abcès cérébraux au cours des cardiopathies congénitales d'après 85 observations de la littérature : le point de départ(bucco-pharyngé, abdominal, osseux) est rarement retrouvé la migration "paradoxale" des germes par une communication anteraurioulaire ou ventriculaire est vraisemblable et explique la relative fréquence des abcès cérébraux au cours des cardiopathies congénitales, les germes de bactériémie n'étant plus arrêtés par le tissu pulmonaire ; les lésions cérébrales liées à l'anoxie ou à des thromboses vasculaires semblent favoriser la fixation du germe et son développement au niveau du cerveau

H.- Cinq autres malades sont décédés à distance de l'intervention

BOR ... Georges - OBSERVATION N° 26

1 an. Cyanose intense, est en permanence sous oxygène. N.G. 6.060.000 G.R. Atrésie tricuspidienne

Intervention (Dr. SERVELLE) Anastomose termino-latérale gauche
Légère amélioration , mais pas de souffle continu

Le malade présentait une constipation opiniâtre depuis la naissance nécessitant des injections de prostigmine et l'évacuation manuelle de fécalômes. Abdomen ballonné ; l'état général décline

Le lavement baryté montre une sténose filiforme de l'angle colique gauche en dessous d'une image de mégacolon

Laparatomie (Dr. PELLERIN) Sténose spasmodique qui cède à l'infiltration novocaïnique du méso. Bonnes suites opératoires, mais décès une semaine après (8 mois après l'intervention) au cours d'un accès de cyanose paroxystique

Autopsie : Atrésie tricuspidienne ; l'artère pulmonaire nait du ventricule droit réduit aux dimensions d'un infundibulum pulmonaire. Sténose orificielle ; thrombose organisée, endothélialisée de l'anastomose

LEM.... Anne -OBSERVATION N° 115

24 ans. Cyanose intense N.G. 9.200.000 GR
Elle a présenté, durant l'année 1952; deux hémiplégies successives du côté gauche et deux hémorragies intestinales vraisemblablement liées à un infarctus mésentérique. L'angiocardiographie montre que l'injection de l'aorte est plus forte que celle de l'artère pulmonaire ; cependant, il existe une différence de 3 volumes, 8 entre le ventricule droit et l'aorte

Intervention (Dr. SERVELLE) Le 29.5.1953. Très importante circulation collatérale. Anastomose termino-latérale avec greffe perméable après déclampage

Suites : pas de souffle continu, cyanose identique, aucune amélioration. En Novembre 1954 N.G. 11.640.000 G.R. hématocrite : 89 % elle n'a pas présenté de nouveaux accidents cérébraux ou abdominaux

Décédée chez elle le 4.2.55, vraisemblablement de thrombose cérébrale

PLA .... Monique - OBSERVATION N° 134

22 m ois. Crises paroxystiques fréquentes : N.G. 5.950.000 G.R. retard psycho-moteur hypotonie

EEG : ondes lentes

Intervention (Dr. MATHEY) Anastomose aortico-mulmonaire latéro-terminale gauche. Aucune diminution de la cyanose, pas de souffle continu. Amélioration de l'EEG.

Décédée chez elle 9 mois après l'opération, sans doute au cours d'une crise paroxystique

BER .... Joël - OBSERVATION N° 11

5 ans Cyanose moyenne, N.G. 7.040.000 GR
Le diagnostic hémodynamique et angiocardiographique est transposition de l'artère pulmonaire, aorte à cheval

Intervention (Dr. SERVELLE) Anastomose termino-latérale gauche examen post-opératoire : la cyanose a diminué nettement ; mais on ne perçoit pas de souffle continu un mois après l'opération. Amélioration des altérations du fond d'oeil

N'a pas été revue. Décédée 3 ans après l'intervention de broncho-pneumonie grippale

GUY .... Bernard - OBSERVATION N° 82

3ans 1/2. Cyanose modérée des extrémités. Syncopes fréquentes presque quotidiennes
N.G. 5.700.000 G.R. Dyspnée d'effort intense

Sur les données du cathétérisme, on discute une transposition des gros vaisseaux

Intervention (Dr. MATHEY) le 9.12.53 . Aanastomose termino-latérale B on résultat post-opératoire. Diminution de la cyanose N/G. 4.640.000 GR

Revu le 9.10.54. Pas de cyanose, disparition totale des syncopes ; La dyspnée se manifeste seulement pour des efforts très importants. Souffle continu. Légère, mais nette augmentation du volume du coeur

Une lettre de la mère annonce son décès le 24.12.54 : réapparition de la cyanose et de la dyspnée, puis au bout de quelques jours : toux, fièvre, dyspnée ; mort subite après amélioration passagère ; le médecin avait fait le diagnostic de "bronchite aigüe"

Huit malades sont donc morts à distance de l'intervention :

- 1 : bon résultat post-opératoire. Décès par abcès cérébral
- 1 : bon résultat post-opératoire. Décès par pneumopathie aigüe (?)
- 2 : défaillance cardiaque
- 3 : résultat post-opératoire nul
- 1 : résultat post-opératoire satisfaisant, malgré l'absence du souffle continu, décédé 3 ans après, au cours d'une broncho-pneumonie aigüe

CHAPITRE VIII

RÉSULTATS SELON LE TYPE D'INTERVENTION

Comparer les résultats des différents types d'intervention dans cette série de malades est délicat : peu de malades ont été opérés par une autre méthode que l'anastomose termino-latérale de BLALOCK et il est difficile de se prononcer sur des séries aussi limitées

A.- L'ANASTOMOSE TERMINO-TERMINALE :

N'est, à tout prendre, qu'un pis-aller de l'anastomose termino-latérale imposé par les conditions anatomiques - brièveté excessive des vaisseaux - ou suggéré par des conditions anatomiques particulières - canal artériel du côté opposé. Cette anastomose, irriguant directement à plein canal le poumon sous pression systémique, expose à des complications post-opératoires graves

Neuf malades ont été opérés pas anastomose termino-terminale, six sont décédés dans les suites opératoires immédiates :

- 2 sont morts dans un tableau d'oedème aigu du poumon
- 1 autre est décédé au cours de l'évolution d'une gangrène du membre supérieur gauche
- chez un autre, l'autopsie montre une thrombose massive de l'anastomose
- l'anastomose du cinquième était perméable mais étroite et vraisemblablement non fonctionnelle
- la cause du décès du dernier a été mal élucidée : coma, puis, après une amélioration passagère, tableau de collapsus avec polypnée ; à l'autopsie anastomose perméable, pas de lésions cérébrales ou pulmonaires patentes

Voici trois malades qui ont survécu à l'opération :

BOU .... Roland - OBSERVATION N° 23

Suivi deux ans 1/2 après l'opération. Amélioré, moins cyanosé, marche mieux et plus longtemps, court un peu, ce qu'il était incapable de faire avant l'intervention, mais s'accroupit encore, bien que beaucoup plus rarement. Pas de souffle continu

TUR .... Bernard - OBSERVATION N° 165

Bon résultat. LA N.C. passe de 8.490.000 avant l'opération à 6.700.000, puis 5.320.000 C.R. disparition complète des crises convulsives et du squatting, périmètre de marche de plus de 1 km. (4 ans) court. Très gros souffle continu des 2ème et 3ème espaces intercostaux assez externe

DEV .... Claire - OBSERVATION N° 59

Bon résultat. Ne marchait pas avant l'opération (3 ans), crises de cyanose fréquentes. Revue huit mois après l'opération : diminution considérable de la cyanose et surtout progrès remarquable du développement psychomoteur. Souffle continu

Tous les auteurs reconnaissent la haute mortalité opératoire des anastomoses termino-terminales, mais ne semblent pas les distinguer de l'anastomose termino-latérale en ce qui concerne la qualité des résultats post-opératoires

B.- L'ANASTOMOSE AORTICO-PULMONAIRE :

Treize malades ont subi une anastomose de POTTS. Dans trois autres cas, une anastomose aortico-pulmonaire latéro-terminale a été imposée par les circonstances :

(- le 1er : artère pulmonaire de petit calibre
- 2 ème : à droite artère pulmonaire trop éloignée de l'aorte
- 3ème : coudure de l'artère pulmonaire tirée par l'anastomose)

Ces 3 malades opérés par anastomose latéro-terminale sont décédés, deux immédiatement après l'opération ; le 3ème 9 mois après (résultat nul, anastomose non fonctionnelle)

Des 13 malades opérés selon la technique de POTTS, six sont décédés immédiatement après l'opération, le très jeune âge des malades explique, sans doute en grande partie, une aussi grande mortalité opératoire (2 mois, 6 mois, 1 an, 1 an, 3 ans 1/2, 3 ans 1/2) ; dans 5 de ces cas, l'anastomose était perméable à l'examen anatomique, dans le 6ème cas, sa rupture dans la bronche droite a été la cause de la mort

Des survivants, l'un est décédé d'insuffisance cardiaque 7 mois après l'intervention ; un autre a développé une cardiomégalie inquiétante (les observations de ces deux malades ont été exposées plus haut)

Les résultats des 5 autres se classent parmi les meilleurs (recul : 3 ans, 1 an 1/2, 2 ans, 2 ans, 21 mois). Les auteurs lyonnais se montrent très satisfaits des résultats de l'opération de POTTS et la pratiquent de préférence à l'opération de BLALOCK dans les tétralogies de FALLOT avec aorte à gauche, et ce, quel que soit l'âge

La possibilité d'insuffisance cardiaque tardive (signalée par POTTS lui-même) tout-à-fait exceptionnelle, si ce n'est jamais vue après une anastomose de BLALOCK, représente un risque certain de cette méthode. POTTS limité l'incision à la longueur de 6,4 mm., mais comme le prouvent nos deux malades, une incision égale ou inférieure à ce chiffre ne met pas à l'abri de tout accident

C.- L'INTERVENTION DIRECTE :

Dix malades ont été opérés selon la technique de BROCK. Trois sont décédés dans la période opératoire :

MEU .... Jeannine - OBSERVATION N° 125

13 ans. Thrill valvulaire sur l'artère pulmonaire. Décès post-opératoire par thrombose veineuse

Autopsie : rétrécissement valvulaire et rétrécissement infundibulaire modéré (aucune traduction lors de l'exploration per-opératoire)

ROS ... Maryse - OBSERVATION N° 143

Thrill valvulaire net sur l'artère pulmonaire petite chambre infundibulaire. Arrêt cardiaque prolongé, reprise des battements après massage, injection de novocaïne et adrénaline. Décès 3 jours après l'intervention de cause mal élucidée

Autopsie : Sténose valvulaire. Malformation cérébrale : oblitération de l'aqueduc de Sylvins.

TON .... Josiane - OBSERVATION N° 161

Thrill valvulaire, défilé infundibulaire superficiel et qui arrive de façon excentrique au niveau de l'orifice de l'artère pulmonaire. Bradycardie nécessitant un massage cardiaque Décès immédiatement post-opératoire (par arrêt cardiaque ?)

Autopsie : Sténose infundibulaire et valvulaire

Voici les observations très résumées des autres malades :

CIA .... Nancy - OBSERVATION N° 39

1 an 1/2. Cyanose marquée N.G. 6.180.000 GR Crises de cyanose paroxystique. Ne marche pas. Le diagnostic clinique est celui de tétralogie de FALLOT

Intervention (Dr. MATHEY) Dilatation de l'artère pulmonaire en forme d'"oeuf" thrill valvulaire net. Valvulotomie satisfaisante . Amélioration post-opératoire, commence à marcher, semble moins essoufflée aux efforts, reste un peu cyanosée. N.G. 5.270.000 G.R. Pas d'augmentation de volume du coeur ni de la vascularisation pulmonaire. Les années suivantes , état stationnaire, reste assez cyanosée et essoufflée, tousse beaucoup

En Novembre 1955 (2 ans 1/2 après l'intervention) Cyanose moyenne généralisée. N.G. 6.075000 G.R. Marche peu, vite essoufflée (quelques dizaines de mètres)

Le cathétérisme fait le 17 Novembre 1955 montre qu'il s'agit bien d'une tétralogie de FALLOT (passage dans l'aorte à partir du ventricule droit ; passage dans l'artère pulmonaire impossible)

Saturation artérielle : 77 %

LAR .... Renée - OBSERVATION N° 98	12 ans. Caynose légère 5.280.000 G.R. Saturation artérielle 80 %

Intervention (Dr. SERVELLE) Double sténose. Valvulotomie et infundibulectomie

Résultat : moins cyanosée. Serait moins essoufflée. Cependant, la N.G. est de 6.530.000 G.R. et la saturation artérielle à 76 % . Légère augmentation de volume du coeur ; pas d'augmentation de la vascularisation pulmonaire

LAU .....Christiane - OBSERVATION N° 99	11 ans. Cyanose très discrète N.G. 4.480.000 Dyspnée d'effort Saturation artérielle 86 %

Intervention (Dr. SERVELLE) Aspect typique de triade avec artère pulmonaire en "oeuf". Valvulotomie satisfaisante.

Deux ans 1/2 après l'intervention : bon résultat ; pas de dyspnée même aux efforts importants. Légère augmentation de volume du coeur, pas d'augmentation de la vascularisation pulmonaire

LEM ..... Jacky - OBSERVATION N° 110	5 ans 1/2. Cyanose modérée ; squatting très fréquent. N.G. 4.490.000 G.R.

Intervention (Dr. SERVELLE) Renflement de l'artère pulmonaire. Valvulotomie

Le résultat post-opératoire (récent) semble assez bon. Cathétérisme post-opératoire : passage par une communication interventriculaire Identité des dosages d'oxygène entre le ventricule gauche et l'artère axillaire (tétralogie type trilogie)

MAB ... Louis - OBSERVATION N° 116

18 ans . Cyanose discrète, mais importante gêne fonctionnelle, ne peut marcher plus de quelques dizaines de mètres, accroupissement fréquent

Intervention (Dr. SERVELLE) Thrill valvulaire. Valvulotomie. Bon résultat post-opératoire, amélioration immédiate de la capacité fonctionnalle

Pas revu depuis l'intervention (8 . 1952)

ROU ..... Jean-Luc - OBSERVATION N° 147

2 ans 1/2 . Cyanose intense N.G. 6.800.000 G.R. Capacité fonctionnelle très réduite, mais retard psychomoteur important

Intervention (Dr. MATHEY) Dilatation de l'artère pulmonaire et thrill valvulaire. Valvulotomie

Résultat nul (recul 1 an 1/2)

Au total, sur 7 opérations :

- 2 bons rédultats (LAU.... et MAB....) dont u ne avec examen uniquement post-opératoire
- 3 améliorés (LAR ... , LEM..., LEW...)
- 2 nuls (ROU ..., CIA...) tous deux après amélioration très passagère

Dans l'un des bons résultats, une légère augmentation de volume du coeur a été constatée. Après l'intervention, il n'a pas été entendu de souffle d'insuffisance pulmonaire

Dans quelques cas, la cathétérisme a été fait avant et après l'intervention :

LAR ... Renée - OBSERVATION N° 98

Avant opération

Pression : V.D. 80/5, moy : 40

O^2 Volume % VD : 15,8
Inf : 15,5
Aort : 19
Saturation : 80 %
Débit pulm. : 1 1.94
Débit périph. : 4 1.26

Après opération

Pression : VD : systolique 120

O^2 volume % : A.P. : 13,04
A. Fe: 16,11
Saturation : 76 %
Débit pulm. : 1 1.82
Débit périph. : 4 1.500

Conclusion : Pas de modification

LAU.... Christiane - OBSERVATION N° 99

Avant l'opération

Pressions : VD : 98/-5 + 5 - AP = 10/3

O^2 volume % : VD : 13,44
AP : 13,25
A.Fe 16,30
Saturation : 86 %

Après l'opération

Pressions : VD : 87/0.6
infund. : 60/0
A.P. : 16/10
Aorte : 88/64

O^2 volume : VD : 14,4
A.P: 16,1
Aorte 18,6
Saturation 91 %

Conclusion : augmentation de la saturation artérielle , augmentation de la pression dans l'artère pulmonaire

LEW ... Léon - OBSERVATION N° 112

- Avant opération :

Pression : VD : 127/0,18 AP, moyenne 15

- Per Opératoire (avant valvulotomie)

Pressions : VD : 75/0 Infund, 58/0 AP, 21/9

- Post-opératoire :

Préssions : VD haut : 94/0/14 VD bas : 102/4,12
AP : 39:13 moyenne 24 Aorte : 98/63

Conclusion : Augmentation des pressions dans l'artère pulmonaire

Dans leurs études hémodynamiques pré et post-opératoires, CAMPBELL, DEUCHAR et BROCK ont constaté :

- pas ou peu de modifications des pressions dans l'artère pulmonaire
- augmentation substantielle de la saturation artérielle périphérique
- pas de modification du débit ststémique , mais augmentation du débit pulmonaire (en moyenne de 3,1 litre à 4,9 litres)

Les pressions obtenues dans l'artère pulmonaire après valvulotomies ne leur semblent pas suffisamment élevées pour pouvoir constituer un danger pour la circulation pulmonaire ; notons cependant que dans le dernier de nos cas (LEW...) les pressions post-opératoires dans l'artère pulmonaire sont assez élevées

Dans l'ensemble, les résultats des interventions directes pratiquées chez ces 7 malades ont paru peu satisfaisants

D'ALLAINES et SANTY semblent avoir été assez déçus par interventions directes dans la tétralogie de FALLOT (6 - 44 - 94)

Les statistiques de CAMPBELL et BROCK semblent au contraire très favorables à la méthode . Quelle est la cause de cette divergence d'opinion ?

= Au fait que leurs statistiques correspondent à des malades plus âgés ?
à une sélection différente ?
à une technique plus expérimentée des chirurgiens londoniens ?

= Il est très difficile de le dire.

D.- INTERVENTIONS EXPLORATRICES :

Si les suites immédiates des interventions restées blanches sont particulièrement graves, et les résultats immédiats naturellement nuls, il n'est pas exceptionnel de constater une certaine amélioration lorsque l'on revoit le malade une ou plusieurs années après l'intervention

SCZ .... Marjan - OBSERVATION N° 153

12 ans. Cyanose moyenne généralisée, prédominant aux extrémités. N.G. 5.280.000 G.R., quelques accès de cyanose paroxystique spontanée en hiver ; dyspnée d'effort ; marche lentement, ne peut courir, s'accroupit. Diagnostic : tétralogie de FALLOT, mais à l'examen radiologique, la vascularisation pulmonaire ne semble pas très diminuée

Intervention le 20.11.48 (Dr. SERVELLE) . Très nombreuses voies de suppléance sur le péricarde et la plèvre. Isolement difficile de l'artère pulmonaire gauche, Hémorragie par déchirure d'une grosse veine de suppléance. Hémostase difficile. On renonce à l'anastomose Suites opératoires normales

Revu en Mars 1950 : la cyanose semble moins intense, limitée aux extrémités. N.G. 4.460.000 G.R. moindre dyspnée d'effort. Angiocardiographie : Tétralogie de FALLOT ; on ne voit pas sur les clichés d'artères bronchiques

Deuxième intervention le 15.5.1950 (Dr. SERVELLE) Mêmes constatations Hémorragies. De plus l'artère pulmonaire droite est trop courte pour que l'on puisse y placer les clamps

Revu en Avril 1951 : lèvres rouge foncé, cyanose légère des ongles, pas d'accroupissement, pas de dyspnée à la marche d'allure normale, la dyspnée n'apparaît qu'à la marche rapide et à la course ; disparition totale des crises de cyanose paroxystique. Les cliches sont identiques aux clichés préopératoires , pas d'encoches costales

ARC .... Lililanc - OBSERVATION N° 3

5 ans. Cyanose lilas, conjonctives et langue bleutées, plusieurs accès de "pâleur", ne peut marcher que quelques dizaines de mètres cependant que la cyanose s'accroît de façon considérable, accroupissement fréquent, Angiocardiographie : forte injection aortique, aorte très dextroposée, les branches de l'artère pulmonaire paraissent très grêles

Intervention : (Dr. SERVELLE) Le pédicule pulmonaire est masqué par un gros vaisseau qui pourrait être un hémicercle aortique. On n'arrive pas à découvrir l'artère pulmonaire gauche. L'angiocardiographie post-opératoire ne semble pas montrer de branches anormales de l'aorte

Deuxième intervention (Dr. SERVELLE) 3 mois après la première. Feutrage d'adhérences et de vaisseaux de suppléance autour du pédicule pulmonaire au milieu duquel on ne peut trouver de branche de l'artère pulmonaire

Revue 4 ans après l'intervention. Cyanose moyenne des lèvres et des extrémités, atténuée par la chaleur et le repos, à peine majorée par l'effort. Peut marcher 500 m. à 1 km. assez lentement, court un peu, monte trois étages lentement, mais sans s'arrêter ; elle s'accroupit en arrivant au 3ème étage, mais pas à la marche. La silhouette cardiaque et la vascularisation pulmonaire sont sans changement. Une amélioration discrète, mais certaine, s'est amorcée un an après la deuxième intervention, pas de progrès depuis 1 an,

Deux observations analogues ont été rapportées par O. MONOD.

L'amélioration, quand elle se produit, se manifeste peu de temps après l'opération : 8 mois à 1 an ; les progrès sont vite stoppés.

Il est difficile d'admettre que cette amélioration ne soit qu'un fruit de l'imagination du malade et de ses parents ou le résultat d'un choc psychologique, l'accroupissement et les crises de cyanose paroxystique semblent peu accessibles à la suggestion. La numération, la saturation artérielle peuvent authentifier les progrès :

LAV ... Annie - OBSERVATION N°

6ans. Double exploratrice (Dr. SERVELLE) Poumons irrigués par de grosses branches artérielles naissant directement de l'aorte. Sur les clichés, pas de branches de l'artère pulmonaire bien distinctes, mais de gros vaisseaux partant du hile. N.G. : 6.060.000 G.R. Saturation artérielle : 77 % Passage dans l'artère pulmonaire impossible

Revue 3 ans après : amélioration notte. N.G. 4.100.000 G.R. Saturation artérielle : 86 %

De même que certains FALLOT peuvent spontanément présenter de longues périodes de stabilisation ou une légère amélioration au prix du développement monstrueux de la circulation collatérale de suppléance, de même la symphyse pleurale qui suit l'intervention peut être l'occasion d'une extension du réseau de suppléance, source d'un minime progrès dans la circulation pulmonaire. Il est vraisemblable que l'amélioration ressentie par les malades ayant subi une anastomose et chez lesquels le souffle continu n'est pas entendu après l'opération, relève du même mécanisme. Lorsque le souffle continu n'est pas perçu dans les mois qui suivent l'intervention, l'autopsie a toujours montré, en effet, une thrombose de l'anastomose

E.- ANASTOMOSES TERMINO-LATERALES :

Cette étude comprend 132 anastomoses termino-latérales de BLALOCK

Sur ces 132 observations, nous dénombrons :

- 10 décès en période opératoire
- 94 bons résultats , dont 3 sont décédés à distance de l'opération
- 12 améliorés
- 16 résultats nuls, dont 3 décédés à distance de l'opération

Dans 18 de ces 132 interventions, l'anastomose a été faite par l'interméidiare d'une greffe :

- 2 malades sont décédés en période opératoire
- chez 4 d'entre eux, le souffle continu n'a pas été perçu après l'intervention et la thrombose de l'anastomose est vraisemblable
- chez les 12 autres, le souffle continu a été perçu et le résultat semble bon

F.- LES INTERVENTIONS ITERATIVES :

Dans 19 cas, les malades subirent une intervention itérative :

a.- La première intervention était :

. 13 fois une intervention exploratrice
. 1 fois une valvulotomie
. fois une intervention d'anastomose
= anastomose perméable devenue insuffisante ROD...Martine)
= anastomose thrombosée immédiatement (LEG... Pierre, MAR... Ed., SOU ... Andrée)
= anastomose thrombosée tardivement (TUG... Monique)

b.- Lors de la 2ème intervention, il y eut 5 décès
. 4 des nouvelles interventions furent exploratrices
.10 des anastomoses (8 bons résultats, 2 nuls)

CHAPITRE IX

RÉSULTATS ET INDICATIONS

SELON LE TYPE DE LA CARDIOPATHIE

A.- LES ATRESIES TRICUSPIDIENNES :

Douze atrésies tricuspidiennes ont été opérées :

- 3 sont morts lors de la période opératoire ; leurs âges respectifs étaient : 6 mois, 1 an, 3 ans
- 2 autres n'ont pas été améliorés (pas de souffle continu) , l'un de ces malades est décédé dans les suites d'une intervention abdominale 8 mois après l'anastomose (BOR ... Georges)
- 1 malade est décédé 7 mois après l'intervention (abcès du cerveau) le résultat post-opératoire était bon (TA ... Evelyne)
- 5 autres ont été suivis jusqu'à ces derniers mois (recul : 7 mois, 2 ans, 2 ans, 3 ans, 7 ans 1/2) - bons ou très bons résultats pour 4 d'entre eux, le 5ème a été seulement amélioré.

L'allure évolutive dans les années suivant l'intervention ne semble pas les distinguer des tétralogies de FALLOT, l'image radiologique du coeur ne se modifie pas, peu ou pas de changement de l'électrocardiogramme

CHA ... Roger - RECUL 7 mois

- Pas de modification du volume et de la silhouette cardiaques
- ECG. L'axe est un peu moins dévié à gauche (de -60 à -40°)
- les ondes P_2 et P_1 sont un peu moins hautes
- les précordiales sont pratiquement superposables ; il existait cependant en V_3 et V_4 une onde Q assez profonde dont l'amplitude a diminué

DEV.... Roger - RECUL : 2 ans

- Légère augmentation du volume du coeur, mais la silhouette reste identique
- ECG : Superposable dans tous ses éléments

LAM ... François - RECUL : 2 ans

- Légère augmentation de volume du coeur, aspect identique (normal)
- ECG : superposable dans tous ses éléments

PRU... Edith - RECUL : 3 ans

- Légère augmentation de volume du coeur, avec accentuation minime de la convexité du bord gauche
- ECG : (3 dérivations standard) identique

NOR ... Roger - RECUL 7 ans 1/2

- Pas de modification sensible de l'aspect radiologique du coeur
- ECG préopératoire : Axe de QRS : - 70°
  (août 1948) Ondes P : amplitude "limite" larges et crochetées
  V_1 V_2 = rS. T nég. V_3 = rS. T posit.
  V_4 = R S. T posit. V_5 V_6 = r.T = 0
- ECG post-opératoire : Axe de QRS : - 10° environ
  (nov. 1955)
  - P identique
  - V_1 = rS. T négatif V_2 V_3 = R S. T positif
  - V_4 V_5 = Rs. T posit. V_6 = R. T posit.

  (= déplacement du complexe de transition R S vers les précordiales droites. Augmentation d'amplitude des ondes R en V_5 et V_6 ; retard de la déflexion intrinsécoïde en V_6)

H. TAUSSIG a été alarmée par la survenue d'une défaillance cardiaque à marche rapide dans les suites opératoires de certains cas d'atrésie tricuspidienne ; c'est l'étroitesse relative de la communication interauriculaire qui lui semble la cause de cette évolution : l'augmentation du débit du retour veineux pulmonaire dû à l'anastomose diminue le shunt droite-gauche auriculaire et est susceptible de provoquer une défaillance cardiaque rapide

L'existence d'un gros foie pulsatile, la saillie de l'oreillette droite et la visibilité anormale de la veine cave supérieure à l'examen radiologique seraient les meilleurs témoins du petit calibre de lacommunication interauriculaire et sont des signes à rechercher avant toute intervention

Par ailleurs, il n'existe pas toujours dans les atrésies tricuspidiennes, une réduction de la circulation pulmonaire ; celle-ci peut être presque normale ou normale permettant une adaptation suffisante à l'effort lorsque, en particulier, l'artère pulmonaire non sténosée, naît du ventricule gauche ou d'un ventricule droit petit mais communiquant largement avec le ventricule gauche

L'appréciation de la circulation pulmonaire par l'examen radiologique, l'étude hémodynamique (saturation artérielle, consommation d'oxygène à l'effort, débit pulmonaire), semble indispensable dans la discussion des indications opératoires de l'atrésie tricuspidienne

B.- INTERRUPTION DE LA VOIE ARTERIELLE PULMONAIRE :

Elle peut être réalisée par :

1.- L'atrésie orificielle de l'artère pulmonaire

- l'atrésie portant souvent à la fois sur la partie supérieure de l'infundibulum et les valves pulmonaires réunies en une même cloison épaisse, quelquefois uniquement sur l'infundibulum, rarement strictement valvulaire
- la sténose très serrée ne laissant qu'un passage minime est équivalente en pratique à une atrésie orificielle (atrésie "fonctionnelle") ; dans ces cas, l'irrigation pulmonaire est assurée :
  - soit par le canal artériel resté perméable , qui irrigue les deux branches de l'artère pulmonaire ("Extreme tetralogy" selon la dénomination de H. TAUSSIG)
  - soit par le développement considérable des artères bronchiques et médiastinales

2.- L'atrésie (ou aplasie) de la partie initiale de l'artère pulmonaire ; quelquefois étendue à tout le tronc de l'artère, l'irrigation pulmonaire dans ce cas, étant assurée par les artères bronchiques

Ces faits, dont la conséquence physiopathologique est identique (le poumon est vascularisé par des artères systémiques) sont habituellement rangés sous le même vocable de "pseudo-truncus artériosus" pour les distinguer du "truncus artériosus vrai" ou tronc artériel solitaire où il y a absence ou atrésie totale du système artériel pulmonaire

Quelle que soit la disposition anatomique exacte de ce groupe d'atrésies, c'est avant tout sur les clichés radiologiques et angio-cardiographiques qu'est porté le diagnostic :

- encoche profonde au niveau de l'arc moyen
- richesses des images de circulation collatérale : opacités nodulaires séparées de l'ombre cardiaque par un mince espace clair, assez haut situées au niveau du hile, de limites irrégulières, avec à leur périphérie, des prolongements fins et irréguliers
- sur les clichés angiocardiographiques : l'image d'amputation pulmonaire avec remplissage retardé, après l'injection de l'aorte, des deux branches de l'artère pulmonaire ou du seul réseau des vaisseaux de suppléance

Pour plusieurs raisons, l'anastomose dans ces cas est presque toujours impossible ou inefficace :

- les vaisseaux hilaires trouvés lors de l'intervention sont en général de calibre trop insuffisant pour permettre une anastomose
- le sang qui les remplit est sous pression systémique ; il n'existe pas de gradient de pression entre les deux vaisseaux que l'on se dispose à anastomoser, et la thrombose de l'anastomose de produit habituellement
- lorsque l'irrigation pulmonaire est assurée par le canal artériel, la circulation pulmonaire est presque, ou totalement, suffisante

Dans un seul cas, l'indication opératoire peut être portée avec quelques chances de succès : lorsque le poumon étant irrigué par un canal artériel de bon calibre (dont un souffle continu traduit l'existence), l'aggravation progressive de la cyanose témoigne de la fermeture du canal . L'anastomose dans ce cas sera à la fois possible, puisque les deux branches artérielles pulmonaires sont perméables, et efficace

Un cas particulier est réalisé par l'Atrésie isolée de l'une des branches de l'artère pulmonaire. Il est impossible alors de clamper en totalité l'artère pulmonaire persistante et de collaber le poumon, l'irrigation du côté opposé étant insuffisante pour éviter une anoxie fatale

NADAS, ROSEMBAUM, WITT ENBORG et RUDOLPH ont étudié ces cas d'atrésies unilatérales de l'artère pulmonaure (4 cas personnels), l'intervention de BROCK leur paraît la seule indiquée dans ce cas particulier, encore que, dans le seul autopsié, comme dans un autre pas oublié, l'orifice pulmonaire ait paru formé par un anneau de tissu épais tout-à-fait impropre à la valvulotomie

C.- LES FORTES DEXTROPOSITIONS AORTIQUES :

Les formes avec dextroposition aortique marquée réalisent cliniquement un tableau sévère avec :

- cyanose précoce et intense
- fortes polyglobulies
- à l'étude hémodynamique : passage facile dans l'aorte, différence minime entre les taux d'oxygène dans le ventricule droit et l'aorte ou une artère périphérique, forte désaturation artérielle
- à l'angiocardiographie : injection massive de l'aorte dont l'opacité est supérieure à celle de l'artère pulmonaire.

L'anastomose dans ces cas est théoriquement dangereuse ; elle surcharge le ventricule gauche qui ne peut s'évacuer efficacement dans l'aorte :

CRE .... Gérard - OBSERVATION N° 44 Décédé d'insuffisance cardiaque, a présenté un tableau assez caractéristique de ce cas : taux d'oxygène voisins dans le ventricule droit et l'aorte (16,2 - 17,3) ; forte différence entre le taux d'oxygène dans le ventricule gauche et l'aorte (22,9 - 17,3) de même que PIE ... Pierrick (VD : 11,9 ; A Fe : 12)

En réalité, nombre de malades chez lesquels les constatations hémodynamiques ou angiocardiopathiques furent voisines, ont parfaitement supporté l'intervention et ont été grandement améliorés, la largeur de la communication inter-ventiroulaire suffit à compenser la dextroposition aortique et évite une surcharge ventriculaire gauche. Dans le cas de BRA ... Lucette (Observ. N° 27) où l'aorte était transposée, l'étroitesse de la communication interventriculaire a réqlisé la condition la plus favorable au développement d'une surcharge ventriculaire gauche

D.- LES TETRALOGIES "TYPE TRILOGIE" :

On connaît l'existence de tétralogies de FALLOT avec communication interauriculaire qui , l'aorte étant anatomiquement ou fonctionnellement peu dextroposée, se comportent hémodynamiquement comme des trilogies de FALLOT : le shunt droite-gauche se fait uniquement ou presque à l'étage auriculaire, les pressions sont très élevées dans le ventricule droit et la pression systolique dépasse celles du ventricule gauche et de l'aorte, la différence entre la saturation oxygénée du ventricule droit et de l'aorte ou d'une artère périphérique est élevée (SOULIÉ, JOLY, CARLOTTI et SICOT)

Dans ces formes, les interventions d'anastomoses comportent les mêmes risques que ceux encourus par les trilogies de FALLOT ; elles relèvent au moins théoriquement de l'intervention directe (mais les difficultés de celle-ci du fait de la forme et de l'importance du rétrécissement infundibulaire restent ce qu'elles sont dans les tétralogies de FALLOT les plus banales)

E.- LES TRANSPOSITIONS :

1.- Les transpositions vasculaires partielles semblent relever de l'intervention d'anastomose lorsqu'il existe une sténose pulmonaire ; leurs résultats sont sensiblement plus aléatoires, les conditions hémodynamiques étant plus complexes que dans les tétralogies communes

L'un de nos malades : BER ... Joël (Observation n° 11), décédé 3 ans après l'opération, présentait des signes hémodynamiques et angiocardio - graphiques qui ont fait évoquer le diagnostic de dextroposition aortique avec transposition de l'artère pulmonaire (passage facile dans l'aorte au cathétérisme, pas de passage dans l'artère pulmonaire ; à l'angiocardiographie injection immédiate de l'aorte ; pas d'injection de l'artère pulmonaire ; aspect normal des artères pulmonaires sur les clichés sans préparation) l'autopsie n'a pu être faite

2.- Les transpositions complètes ont fait l'objet d'études expérimentales et de quelques essais chirurgicaux (BLALOCK et HANLON) : anastomose combinée à la résection du septun interauriculaire ; la réalisation technique de ces interventions est délicate, la mortalité élevée, les résultats incomplets

CHAPITRE X

RÉSULTATS ET INDICATIONS SELON L'AGE

La mortalité opératoire a son maximum dans le très jeune âge et son minimum de 6 à 9 ans

La proportion de bons résultats post-opératoires est la plus forte de 5 à 10 ans ; c' est à cet âge, en effet, que les meilleurs conditions sont réalisées :

- minimum d'intervention exploratrice
- bon calibre des vaisseaux se prêtant bien à l'anastomose

Avant cet âge, les explorations hémodynamiques ne sont pas toujours possibles, les fortes polygloburies exposent à la thrombose rapide de l'anastomose, les vaisseaux sont de très petit calibre

Après cet âge, la circulation collatérale de suppléance devenue importante, gêne l'intervention, la prolonge quand elle ne la rend pas impossible

Résultats des interventions selon l'âge

1.- Malades de moins de 3 ans :

- 50 interventions (dont 1 intervention directe, 7 exploratrices)
  - 15 décès opératoires
  - 11 résultats nuls (dont 3 exploratrices et 1 intervention directe)
  - 5 améliorés (dont 2 très bons résultats post-opératoires non maintenus)
  - 19 bons résultats

2.- De 3 à 5 ans

- 71 interventions (dont 4 interventions directes et 7 exploratrices)
  - 14 décès post-opératoires
  - 41 bons résultats
  - 8 nuls
  - 7 améliorés

3.- De 6 à 9 ans

- 36 interventions (dont 5 exploratrices)

  . aucun décès opératoire
  . 24 bons
  . 4 améliorés
  . 8 nuls

4.- De 9 à 14 ans

- 29 interventions (dont 4 interventions directes, 7 exploratrices)

  . 5 décès post-opératoires
  . 17 bons résultats
  . 5 améliorés
  . 2 nuls

5.- Plus de 15 ans

- 9 interventions (1 exploratrice, 1 intervention directe)

  . 2 décès post-opératoires
  . 6 bons résultats
  . 1 nul

Il semble donc que ce soit entre 5 et 10 ans que l'intervention soit le mieux supportée et à son maximum d'efficacité

Cependant, un problème d'indication chirurgicale se trouve souvent posé avant cet âge, et l'enfant doit être confié au chirurgien plus tôt que l'on ne l'aurait voulu

Les indications d'urgence semblent être :

- la fréquence des crises de cyanose paroxystique, en particulier avec lipothymie, perte de connaissance, qui doivent faire craindre l'imminence d'un accident parélytique ou tout au moins témoignent d'une anoxie cérébrale profonde ; pour CORONE, cette indication doit être nuancée par la constatation que les petits nourrissons semblent peu menacés par les accidents paralytiques (qui, dans sesobservations, ne se sont jamais produites avant 6 mois)

- l'importance de la cyanose et de la polyglobulie (plus de 8.000.000) qui ne s'atténuent pas malgré une oxygénation prolongée, une forte polyglobulie représente un danger permanent de thrombose (CORONE pense que les accidents vasculaires cérébraux sont moins des thromboses locales veineuses que des thromboses artérielles par embolie partie d'une veine périphérique et ayant subi u n trajet "paradoxal" par une communication interauriculaire ou ventriculaire)

- une aggravation soudaine et rapide de la cyanose et de la dyspnée qui fait penser à la fermeture récente du canal artériel rompant un équilibre précaire
- des altérations importantes du fond d'oeil ; sinuosités et dilatation des vaisseaux constituent également une indication si l'on admet que l'état des vaisseaux rétiniens reflète celui des vaisseaux cérébraux, ce qui semble bien établi

Cependant, on doit se souvenir qu'un jeune enfant, présentant des dégâts neurologiques sérieux : paralysie, oligophrénie, malformations cérébrales associées, profitera peu de l'amélioration donnée par la meilleure des anastomoses, le risque opératoire semblant, par ailleurs, particulièrement grave dans ces cas

L'indication opératoire chez le petit enfant est, en fait, une question de cas particulier, aucune règle générale ne peut être donnée si ce n'est celle, très laconique, d'Helen TAUSSIG : "The sicker, the sooner"

A l'opposé, il est des formes assez discrètes et bien tolérées de la maladie bleue où la cyanose et la dyspnée restent modérées ; l'intervention, en général, les améliore parfaitement et fait de ces malades des sujets totalement normaux ; il est difficile cependant , dans ces cas, de porter l'indication opératoire, toute opération comportant un certain risque. C'est souvent, alors , au moment de la puberté que l'indication doit être portée, car on constate souvent, à ce moment, une aggravation assez sensible

CHAPITRE XI

AUTRES CONDITIONS OPÉRATOIRES

LE COEUR :

- Un gros coeur, une défaillance cardiaque(tous deux exceptionnels dans la tétralogie de FALLOT) doivent être considérés comme des contre indications à l'intervention, Le coeur sera certainement incapable de supporter les nouvelles conditions hémodynamiques imposées par l'anastomose ou le traumatisme d'une cardiotomie et d'une exploration intracardiaque. Les troubles du rythme doivent faire prévoir des risques supplémentaires (arrêt cardiaque per-opératoire)

DONZELOT et d'ALLAINES ont remarqué la gravité pronostique d'un rythme nodal ou d'un bloc de branche complet

COMPLICATIONS RECENTES :

Un accident nerveux paralytique doit faire retarder l'intervention de quelques mois. De même une endocardite d'OSLER doit être parfaitement guérie avant que l'on puisse envisager l'intervention

L'acte opératoire suppose enfin un ETAT RENAL parfait et un ETAT GENERAL suffisant, au moins non cachectique, car l'intervention va présenter une terrible épreuve dont le réanimateur et l'anesthésiste vont s'efforcer d'atténuer les effets

CONCLUSIONS

Nous avons étudié les résultats des interventions pratiquées chez 176 enfants et adolescents atteints de cardiopathies congénitales cyanogènes.

Les modifications apportées par l'opération aux signes cliniques, radiologiques, électriques et hémodynamiques ont été exposées.

Ces résultats ont été également étudiés en fonction du type anatomique de la cardiopathie et de l'intervention effectuée.

Les indications opératoires ont été discutées sur la base de ces constatations.

(A) La grande majorité de ces malades a été opérée selon les méthodes d'anastomose de A.BLALOCK et H.TAUSSIG et de W.POTTS.

- La surveillance des malades opérés a montré l'efficacité de ces interventions.
- Un recul de plusieurs années pour la majorité de ces observations permet d'affirmer la fidélité du résultat opératoire, dont la qualité ne s'est pas démentie dans les années suivant l'intervention, à de rares exceptions près.
- Les complications secondaires, imputables à ce type d'opération (endocardite d'OSLER, défaillance cardiaque) sont exceptionnelles.

(B) La valvulotomie infundibulectomie de BROCK nous a donné des résultats paraissant inférieurs à ceux procurés par les interventions d'anastomose.

Ceci indépendamment de tous les arguments anatomiques et physio - pathologiques qui semblent limiter les indications de cette intervention à quelques cas particuliers (pentalogie de FALLOT avec aorte non dextroposée, atrésie de l'une des branches de l'artère pulmonaire).

(C) La chirurgie à coeur exsangue sous circulation croisée ou avec coeur-poumon artificiel a permis à W.LILLEHEI de réaliser simultanément la fermeture de la communication interventriculaire et la levée du barrage pulmonaire.

Cette technique semble appelée à un grand avenir, bien que le recul manque encore pour déterminer si le bénéfice de l'inter - vention ne sera pas limité par l'hypoplasie fréquente de l'artère pulmonaire et de ses branches et si la sténose pulmonaire corrigée chirurgicalement n'est pas susceptible de se reformer par développement d'un tissu cicatriciel.

Les premiers résultats publiés par LILLEHEI semblent cependant remarquables.

LE RECTEUR DE L'ACADEMIE
DE PARIS :

J. S A R R A I L H

Le DOYEN de la FACULTE de MEDECINE
de PARIS :

L. B I N E T

Le PRESIDENT DE LA THESE :

P. S O U L I E

BIBLIOGRAPHIE

1.- ADAMS F. - LUNG G - DISENHOUSE R

Observation on the physique and growth of children with congénital heart disease

J. of pédiat. : 44 - 674 - 1955

2.- d'ALLAINES F. - DONZELOT E.

Résultats des premières observations françaises de traitement chirurgical de la tétralogie de Fallot

Mém. Ac. de Chirurgie : 74 - 366 - 1948

3.- d'ALLAINESF. - DUBOST C. - DUBOUCHET N. - LE BRIGAND J.

Notes complémentaires sur 57 opérations de BLALOCK

Mém. Ac. de Chirurgie 74 - 679 - 1948

4.- d'ALLAINES F. - DONZELOT E. - LENEGRE J.

Chirurgie du Coeur

Ed : Expansion scientifique française 1950

5.- d'ALLAINES F. -

Résultats de deux ans et demi de fonctionnement du Centre de Chirurgie cardiaque de l'hôpital Broussais

Premier Congrès Mondial de cardiologie (1950)

Ed. Baillière 1952

6.- d'ALLAINES F.

Sur le traitement de la sténose pulmonaire par intervention directe

Poumon et Coeur : 10 - 631 - 1954

7.- ANDRIÈ G.

Cent opérations pour "maladie bleue"

Thèse de Médecine de Lyon 1950

8.- BAFFES T. - JOHNSON F. - POTTS W. - GIBSON S.

Anatomic variations in tetralogy of FALLOT

Am. Heart Jour. : 46 - 657 - 1953

9.- BAHNSON H. - ZIEGLER R.

A consideration of the causes of death following operation for congenital heart disease of the cyanotic type

Sur. Gyneco-Obstetrics : 90 - 60 - 1950

10.- BAILEY C. - GLOWER R. - O'NEILL T.

Trans-myocardial palpatory surgery of the heart

Can. Med. Assoc. Journ. : 66 - 529 - 1952

11.- BAKER C. - BROCK R. - CAMPBELL M. - SUZMAN S.

Morbus coeruleus : Study of 50 cases after BLALOCK-TAUSSIG operation

Brit. Heart journ. : 11 - 170 - 1949

12.- BING R. - VANDAM L. - GRAY F.

Physiological studies in congenital heart disease - II : Results of preoperative studies in patients with Tetralogy of FALLOT

Bull. John Hopkins Hosp. : 80 - 121 - 1947

13.- BING R. - VANDAM L. - GRAY F.

Physiological studies in congenital heart disease -

VI : Adaptation to anoxia in congenital heart disease with cyanosis

Bull. John Hoptinhoop : 83 - 439 - 1948

14.- BLALOCK A. - TAUSSIG H.

The surgical treatment of malformation of the heart in wich there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia

J.A.M.A. : 128 - 189 - 1945

15.- BLALOCK A.

Surgical procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonary stenosis

Surg. Gyneco. Obstetrics : 87 - 385 - 1948

16.- BLALOCK A. -

A consideration of some of the problems in cardio-vascular surgery

Journ. of thor. surgery : 21 - 543 - 1951

17.- BRAUN K. - de VRIES A. - FEINGOLD B. - ERHENFELD N. - FELDMAN J. - SCHORR S.

Complete dextroposition of the aorta, pulmonary stenosis, interventricular septal defect and patent foramen ovale

Am. Heart Journ. : 43 - 773 - 1952

18.- BRET J.

Indications et résultats des opérations de BLALOCK, de POTTS et de BROCK dans 200 cas de sténose pulmonaire

Arch. Mal. du coeur : 45 - 577 - 1952

19.- BRINK A. - NEILL C.

The electrocardiograme in congenital heart disease with special reference to left axis deviation

Circulation : 12 - 604 - 1955

20.- BRINTON W. - CAMBELL M.

Necropsies in some congenital diseases of the heart, mainly FALLOT tetralogy

Brit. heart J. 15 - 335 - 1953

21.- BROCK R. -

Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis

Brit. Med. J. 1121 - 1948 - 1

22.- BROCK R. - CAMPBELL M.

Valvulotomy for pulmonary valvular stenosis

Brit. Heart J. : 12 - 377 - 1950

23.- BROCK R. - CAMPBELL M.

Infundibular resection or dilatation for infundibular stenosis

Brit. Heart J. : 12 - 403 - 1950

24.- BROCK R.

Les résultats de la chirurgie directe dans la tétralogie de FALLOT

Poumon et coeur : 10 - 617 - 1954

25.- BROCK R. -

Direct operations in the treatment of pulmonary stenosis

Brit. med. bull. 12 - 189 - 1955

26.- BURKLE F. - KIRKLIN J. - EDWARDS J.

Sites of the obstruction to pulmonary blood flow in the tetralogy of FALLOT. Anatomic Study

Proc. staff meet Mayo Clinic : 26 - 498 - 1951

27.- CAMPBELL M. - HILLS T.

Angio cardiography in cyanotic congenital heart disease

Brit. heart J. 12 - 65 - 1950

28.- CAMPBELL M. - GARDNER F.

Radiological features on enlarged bronchial arteries

Brit. heart J. : 12 - 183 - 1950

29.- CAMPBELL M.

The criteria for operation in cyanotic congenital heart desease and the results

Premier Congrès mondial de cardiologie (1950)

Ed. Baillière 1952

30.- CAMPBELL M. - DEUCHAR D.

Results of the BLALOCK-TAUSSIG operation in 200 cases of morbus coeruleus

Brit. med. J. 349 - 1953 - 1

31.- CAMPBELL M. - FEUCHAR D. - BROCK R.

Results of pulmonary valvulotomy and infundibular resection in 100 cases of FALLOT tetralogy

Brit. med. J. : 111 - 1954 - 2

32.- CANOSA-LORENZO F. - ANIDO H. - DIAZ D.

Notre expérience dans le traitement chirurgical des sténoses pulmonaires

Premier congrès mondial de Cardiologie (1950)

Ed. Baillière 1952

33.- de CARVALHO-AZEVEDO A. - NEY-TOLEDO A. - ROUBACH R.- ALVES de CARVALHO A.

O electrocardiogramma da tetralogia de FALLOT

Arch. del instit. de cardio. Mexico 23 -589-1953

34.- CHARLIER R.-

Réduction de la circulation sanguine pulmonaire dans la Tétralogie de FALLOT et l'atrésie tricuspidienne

Arch. mal. du coeur (42 - 1187 - 1949

35.- CLAY R. - ELLIOT S. - SCOTT H.

Changes in blood volume following operétion for pulmonic stenosis : studies with Evans blue and radio-active phosphore

Bull. of the J. Hopkins Hosp. : 89-377-1951

36.- COOLEY R.- BAHNSON H.- HANLON C.

Angio cardiography in congenital heart disease of cyanotic types with pulmonary stenosis or atresis

I.- Observations on the tetralogy of FALLOT and Pseudo-truncus arteriosus

Radiology : 52 - 329 - 1949

37.- CORONE P.

Accidents nerveux des cardiopathies congénitales cyanogènes

Thèse de médecine de Paris

Ed. A. Legrand 1954

38.- COURNAND A. - BALDWIN J. - HIMMELSTEIN A. -

Cardiac catheterization in congenital heart disease

Ed. Commonwealth Fund. 1949

39.- DONZELOT E. - HEIM de BALZAC R. - EMAM-ZADE A. - ESCALLE J.- METIANU C.

Etude de 200 cas de tétralogie de FALLOT

Arch. mal. du coeur 42 - 98 - 1949

40.- DONZELOT E. - DURAND M. - METIANU C. - VLAD P.

L'axe électrique normal ou dévié à gauche dans les cardiopathies congénitales cyanogènes.

Etude de 29 cas personnels - Intérêt diagnostique

Arch. mal. du coeur : 43 - 577 - 1950

41.- DONZELOT E. - METIANU C. - DURAND M. - CHERCHI A. - VLAD P.

L'électrocardiogramme dans la tétralogie de FALLOT (étude de 100 cas)

Arch. mal. du coeur : 44 - 97 - 1951

42.- DONZELOT E. - METIANU C. - DURAND M.

Les hypertrophies ventriculaires droites dans les cardiopathies congénitales

Arch. mal. du coeur : 45 - 97 - 1952

43.- DONZELOT E. - d'ALLAINES F. - DUBOST Ch. - METIANU C. - DURAND M. - DUBOST

Déductions chirurgicales tirées de l'étude de 54 pièces de tétralogie de FALLOT

Sem. des Hopitaux : 28 - 877 - 1952

44.- DONZELOT E. - d'ALLAINES F. -

Traité des cardiopathies congénitales

Ed. Masson : 1954

45.- DONZELOT E. - HEIM de BALZAC R. - METIANU C. - DURAND M. - GUILLEMOT R.

Etude radiographique de 400 cas de tétralogie de FALLOT

Confrontation anatomo-radiologique de 60 cas

Sem. des hôpitaux (annales de la recherche médicale : 31 - 53 - 1955)

46.- DOTTER C. - STEINBERG I.

Angio cardiography in congenital heart disease

Am. J. of medecine : 12 - 219 - 1952

47.- DOWNING D. - BAILEY C. - GLOVER R. -

BROCK procedure for the relief of pulmonary stenosis in the tetralogy of FALLOT

Pediatrics : 7 - 230 - 1951

48.- DOYEN

Chirurgie des malformations congénitales ou acquises du coeur

Chirurgie des vaissdaux et du coeur

Presse médicale p. 860 - 987 - 1913

49.- DUBOST C. - d'ALLAINES C.- Traité, Technique, indications et résultats de la valvulotomie rétrograde par voie artérielle dans la sténose pulmonaire orificielle

Journal de Chirurgie, 70 - 105 - 1954

50.- DUBOUCHET N.- LE BRIGAND J. - L'anesthésie et les soins pré et post-opératoires dans l'opération de BLALOCK-TAUSSIG

Sem. des Hôpitaux, 25, 2268, 1949

51.- DURAND M., METIANU C., HEIM de BALZAC R. - ESCALLE J.-

Remarques à propos de 700 cardiopathies congénitales examinées au Centre médico-chirurgical de l'Hôpital BROUSSAIS

Premier Congrès mondial de Cardiologie (1950)
Ed. BAILLIERE, 1952

52.- ENGLE, M., TAUSSIG H. - Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and patent foramen ovale

Circulation 2 - 481 - 1950.

53.- FALLOT A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque)

MARSEILLE-Médical : 25 - 77, 138, 207, 270, 341, 403, 1888

54.- GARDNER F. Continous murmurs in cyanotic congenital heart disease.

Premier Congrès Mondial de Cardiologie (1950)

Ed. BAILLIERE, 1952

55.- GASUL G., WEISS H., FELL E., DILLON R., FISHER D., MARIENFELD C.

Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings.

Am.J. of dis. of children : 85 - 404 - 1953.

56.- GLOVER R., BAILEY C., O'NEILL T. : Surgery of stenotic valvular disease of the heart.

J. of am. med. Assoc. : 144 - 1049 - 1950

57.- GLOVER R., BAILEY C., O'NEILL T., DOWNING D., WELLS R. : The direct intracardiac relief of pulmonary stenosis in the tetralogy of FALLOT.

J. of thoracic surgery : 23 - 14, 1952

58.- GORDON A., LASSER R., MOSCOVITZ H., BRAHMS S., KING F. -

The diagnostic of overriding aorta

Am. J. of Medecine : 15, 158, 1953

59.- COVAERTS J., ENDERLE J., HENROTIN E., VAN NIEN A. -

Place de la valvulotomie dans les sténoses pulmonaires congénitales

Acta cardiologica 7 - 440 - 1952

60.- JOHNS T., WILLIAM G., BLALOCK A. : The anatomy of pulmonaru stenosis or atresia with comment on surgical therapy

Surgery 33 - 161 - 1953

61.- JOHNSON J., KIRBY C., ALLAM M., HAGAN N. -

The growth of vascular anastomoses with continuous posterior and interrupted anterior silk sutures

Surgery : 29 - 721 - 1951

62.- JOLY F., POLLI G., CARLOTTI H. :

Etude électrocardiographique comparée de trilogies et tetralogies de FALLOT.

Arch. Maladies du coeur : 1108 - 1952

63.- JÖNSSON G. - BRODEN B., KARNELL J. -

Angiocardiographic demonstration of pulmonary stenosis

Acta radiologica : 40 - 547 - 1953.

64.- JOSEPHS H. : The mecanism of the reduction of red cells and of hemoglobine following operation for tetralogg of FALLOT

Bull. of J.HOPKINS'Hosp . 86 - 1 - 1950.

65.- KERR A., SODEMAN W. : Congenital heart disease in pregnancy

Am. Heart J. : 42 - 436 - 1951

66.- KJELLBERG S., MANNHEIMER E., RUDHE U., JÖNNSON B. -

Diagnostic of congenital heart disease

Year boak publishers . CHICAGO 1955

67.- KREUZER R., CAPRILE J., BERRE G., BEAR L. -

L'électrocardiogramme dans l'atrésie tricuspidienne

Arc. Maladies du coeur : 47 - 112 - 1954

68.- LELONG M. - JOSEPH R., CANCORBE P., SCHOMLER R.,

Méthodes d'étude de la morphologie et de la croissance en endocrinologie infantile

Arch. Franç. Pédiatrie : 11 - 47 - 1954.

69.- LEQUIME J. , CALLEBAUT C., DEMOLIN H. :

Le phénomène du "squatting" au cours des cardiopathies congénitales

Cardiologia : 15 - 175 - 1950.

70.- LILLEHEI W., COHEN M., WARDEN H., VARCO R. -

The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation

Surgery : 38 - 11, 1955

71.- LILLEHEI W. - COHEN M., WARDEN H., READ R., AUST R., DE WALL R., VARCO R. :

Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of FALLOT, pentalogy of FALLOT and pulmonary atresia defects. Reports of first ten cases

Ann. of surgery : 142 - 418 - 1955

72.- LOWE J. : The angio cardiogram in FALLOT's tetralogy

Brit. heart J. : 15 - 319 - 1953

73.- LUND G. : Growth study of children with the tetralogy of FALLOT

J. of pediatrics 41, 572, 1952

74.- LURIE P. Postural effects in tetralogy of FALLOT

Am. J. of medecine 15 - 297, 1953

75.- MAC CORD M., BLOUNT G.

Complications following infundibular resection in FALLOT's tetralogy

Circulation : 11, 754, 1955

76.- MANNHEIMER E. Morbus coeruleis

Ed. KRAGER, BÂLE, 1949

77.- MANNHEIMER E. De l'importance de l'angiocardiographie dans le diagnostic des affections congénitales du coeur

Cardiologia : 15 - 137 - 1950

78.- MANNHEIMER E., JÖNNSON B.- Heart sounds and murmurs in congenital pulmonary stenosis with normal aortic root.

Acta paediatrica 43. Supp. 100 - 167 - 1954

79.- MONOD O., KATEB E., VAN DOOREN H.

Considerable unprovement following exploratorythoracotomy in two cases of FALLOT tetralogy

J. of thora. surgery : 20 - 158 - 1950.

80.- NADAS A., ROSENBAUM H., WITTENBORG H., RUDOLPH A.-

Tetralogy of FALLOT with unilateral pulmonary atresia

Circulation 8 - 329 - 1953

81.- NEILL C., BRINK A. : Left axis deviation in tricuspid atresia and single ventricule. The electrocardiogram in 36 autopsied cases.

Circulation : 12 - 612 - 1955

82.- NELSON W., MAYERSN H., CLARK J., LYONS C.

Studies of blood volume in the tetralogy of FALLOT and in other types of congenital heart diseases.

J. of clini-investigation : 26-860-1947.

83.- OLIM C., TURNER H. Anencephaly in foetuses of mother with tetralogy of FALLOT, normal infant following BLALOCK operation.

J.A.M.A. : 149 - 932 - 1954.

84.- POINCARRET P. Cardiopathies congénitales et grossesse

Concours Médical 76 - 3785 - 1954

85.- POTTS W., SMITH S., GIBSON S. - Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery for certain types of congenital heart disease

J.A.M.A. : 132 - 627 - 1946

86.- POTTS W., GIBSON S. : Aortic pulmonary anastomosis in congenital pulmonary stenosis. Report of 45 cases

J.A.M.A. 137, 343, 1948

87.- POTTS W. : Surgical treatment of congenital pulmonary stenosis

Ann. of surgery : 130 - 342 - 1949

88.- POTTS W., RIKER W. : Study of growth of aortic pulmonary anastomosis

Surg. gyneco-obstetrics 94 - 358 - 1952

89.- POTTS W. The tetralogy of FALLOT

Am. J. of medecine 12 - 596 - 1952

90.- ROUTIER D. Le fond d'oeil chez les hypertendus et les cyanosés

Ed. MASSON, 1947

91.- RUSSEL K., DALLKE W., BUELL J. : Pregnancy following operation for tetralogy of FALLOT

J.A.M.A. 149 - 266 - 1952

92.- SANTY P., BERARD M., BRET J., MARION P.

Quarante-cinq opérations de BLALOCK pour cyanose congénitale

LYON-Chirurgical : 44, 129, 1949

93.- SANTY P., BRET J.

Valvulotomies pulmonaires

Poumon et coeur 10 , 627, 1954

94.- SANTY P.

Indications et résultats du traitement chirurgical des cardiopathies congénitales, de la persistance du canal artériel et de la sténose congénitale de l'isthme de l'aorte.

Pédiatrie : 11 - 19 - 1956

95.- SELLORS T.

Case in witch pulmonary valve was successfully divided

Lancet : 988 - 1948 - 1

96.- SELZER A., CARNES W.

The role of pulmonary stenosis in the production of chronic cyanosis

Am. Heart J. : 45 - 382 - 1953

97.- SERVELLE M., SOULIE P., JULLIARD J., TEILLEUX R., CORNU C.

Expérimentation sur la chirurgie cardiaque à cavités exsangues

Pédiatrie : 11, 41, 1956

98.- SHEEDY J., GOTTSTEIN W., FENN G.

Cardiac failure after aortic pulmonary anastomosis in tetralogy of FALLOT

Am.J. of medecine 11 - 403 - 1951

99.- SLOAN R., HANLON C., SCOTT H.

Tuberculosis and congenital cyanotic heart disease

Am. J. of medecine 16 - 528 - 1954

100.- SODI-PALLARES D., MARSICO F.

The importance of electrocardiographic patterns in congenital

Am.Heart J. : 202

101.- SOKOLOW M. - EDGAR A. Study of Vleads in congenital heart disease; with particular reference to ventricular hypertrophy and its diagnostic value

AM. Heart J. : 40 - 232 - 1950

102.- SOULIE P., NOUAILLE J., SCHWEISGUTH O.

A propos de 26 interventions pour maladie bleue

Sem. des Hôpitaux 26 - 1910 - 1950

103.- SOULIE P., SERVELLE M., BARREAU A., SCHWEISGUTH O., ROUGEULE J.

Greffe artérielle dans le traitement des malformations congénitales du coeur

Presse Médicale 58 - 761 - 1950

104.- SOULIE P., CHICHE P., VOCI G.

Etude anatomique de l'orifice pulmonaire et de l'artère pulmonaire dans la tetrade de FALLOT

Sem. des Hôpitaux, 27 - 699 - 1951

105.- SOULIE P., CHICHE P., VOCI G.

Etude radiologique de l'infundibulum et de l'artère pulmonaire dans la tétrade de FALLOT

Sem. des Hôpitaux 27 - 715 - 1951

106.- SOULIE P., CHICHE P., VOCI G. - Considérations théoriques et pratiques sur la tétrade de FALLOT

Sem. des Hôpitaux 27 - 734 - 1951

107.- SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J., SICOT J.

Etude comparée de l'hémodynamique dans les tétralogies et les trilogies de FALLOT

Arc. Mal. coeur 44 - 577 - 1951

108.- SOULIE P., PITON A., TOUCHE M.

L'angio-cardiographie dans le diagnostic des cardiopathies congénitales

Arch.Mal.Coeur 44 - 1057 - 1951

109.- SOULIE P. Cardiopathies congénitales

Ed. : Expansion scientifique française 1952

110.- SOULIE P., CHICHE, VOCI G., NOUAILLE J., PITON A.

Voie infundibulaire et tétrade de FALLOT

Sem. des Hôpitaux 28 2119 - 1952

111.- SOULIE P., VERNANT P. Indications et résultats de la valvulotomie pulmonaire (Opération de BROCK) dans les divers types de rétrécissement de l'artère pulmonaire

Sem.Hôp. : 30 - 607 - 1954

112.- SWAN H., ZEAVIN I., BLOUNT G., VIRTUE R.

Surgery by direct vision in the open heart during hypothermic

J.A.M.A. : 153 - 1081 - 1953

113.- SWAN H., VIRTUE R., BLOUNT G., KIRCHER L.

Hypothermia in surgery. Analysis of 100 cases

Annals of surgery 142 - 382 - 1955.

114.- TAUSSIG H. : Congenital malformations of the heart

Ed. : Commenwealth fund 1947

115.- TAUSSIG H. : Analysis of malformations of the heart amenable to a Blalock - Taussig operation

Am.Heart J. : 36 - 321 - 1948

116.- TAUSSIG H., COHEN A.

The clinical syndrome of truncus arteriosus and pseudo-truncus arteriosus

Premier Congrès Mondial de Cardiologie.Ed.BAILLIERE.1952

117.- TAUSSIG H., PADMAVATEYRA S., KING J.

Results of operation for pulmonary stenosis and atresia. Report of 828 patients

Premier Congrès Mondial de Cardiologie 1950.
Ed. BAILLIERE, 1952

118.- TAUSSIG H. Diagnosis and management of common malformations of the heart.

Circulation G. 930 - 1952

119.- TAUSSIG H., BAUERSFELD S.

Follow up studies on the first 1.000 patients operated on for pulmonary stenosis or atresia (results up to March 1952)

(Ann. of inter Medecine : 38 - 1 - 1953)

120.- TEME G. Les causes de mortalité post-opératoire dans l'opération de BLALOCK-TAUSSIG

Mémoire d'assistant étranger.PARIS, 1953.

121.- TOUCHE M. Tetralogie de FALLOT et truncus arteriosus.Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales cyanogènes
Thèse MEDECINE, PARIS , 1950.

122.- TRICOT R., PITON A., COTLENKO M., DEGEORGES M. :
Erosions costales unilatérales associées à une tétrade de FALLOT sans coarctation aortique
Sem. des Hôp. (semaine médicale) 28 - 490 - 1952

123.- TRICOT R., VERNANT P., STAMOU A., COSTEAS F. : Etude de l'artériogramme dans quelques types de cardiopathies congénitales
Arch.Mal.Coeur 46 - 1024 - 1953

124.- WILSON J. : Congenital cyanotic heart disease. Follow up studies in forty operated cases
Thorax : 5 - 73 - 1950

125.- WITTENBORG M. - NEUHAUSER E. : Diagnostic roentgenlology in congenital heart disease
Circulation : 11 - 462 - 1955

126.- WITTENBORG M., NEUHAUSER E., SPRUNT W. : Roentgenographic findings in congenital tricuspid atresia with hypoplasis of the right ventricule
Am.J. of roentgenology 66 - 712 - 1951

127.- WOODS A. : The electrocardiogram in the tetralogy of FALLOT
Brit.Heart J. : 14 - 193 - 1952

128.- ZUCKERMAN R., CISNEROS F., NOVELO S. : El electrocardiogramme en algunas cardiopathias congenitas
Arch. Inst.Cardio MEXICO : 21 - 61 - 1951.